



**HEMOFİLİLİ ÇOCUĞA SAHİP EBEVEYNLERİN BAKIM YÜKÜNÜN
ALGILANAN SOSYAL DESTEK VE YAŞAM KALİTELERİNE
ETKİSİNİN İNCELENMESİ**

Tekcan SEVGİ

**HEMŞİRELİK ANABİLİM DALI
ÇOCUK SAĞLIĞI ve HASTALIKLARI
HEMŞİRELİĞİ PROGRAMI**

**Tez Danışmanı
Doç.Dr. Emriye Hilal YAYAN**

Yüksek Lisans Tezi - 2021

**T.C.
İNÖNÜ ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ**

**HEMOFİLİLİ ÇOCUĞA SAHİP EBEVEYNLERİN BAKIM YÜKÜNÜN
ALGILANAN SOSYAL DESTEK VE YAŞAM KALİTELERİNE ETKİSİNİN
İNCELENMESİ**

Tekcan SEVGİ

**Hemşirelik Anabilim Dalı
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Programı
Yüksek Lisans Tezi**

**Tez Danışmanı
Doç.Dr. Emriye Hilal YAYAN**

**MALATYA
2021**

İÇİNDEKİLER

ÖZET	vii
ABSTRACT.....	viii
SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ	ix
ŞEKİLLER DİZİNİ	x
TABLolar DİZİNİ.....	xi
2.GENEL BİLGİLER	4
2.1. Hemofili Kavramı	4
2.2. Hemofili Etiyolojisi ve İnsidansı	4
2.3. Hemofili Tanı Kriterleri.....	5
2.4. Hemofili Hastalarında Faktör Düzeyleri ve Klinik Bulgular.....	6
2.5. Hemofili Tedavisi	7
2.5.1. Kan Ürünleri	7
2.5.2. Sentetik İlaçlar:	8
2.6. Hemofilili Çocukların Sorunları	8
2.7. Hemofilili Çocuğa Sahip Olan Ebeveynlerin Sorunları	9
2.8. Bakım Yüğü	10
2.9. Yaşam Kalitesi	11
2.10. Sosyal Destek.....	12
2.11. Hemofilide Hemşirenin Sorumlulukları	13
3.YÖNTEM	16
3.1.Araştırmanın Türü.....	16
3.2.Araştırmanın Yapıldığı Yer ve Zaman	16
3.3.Araştırmanın Evreni ve Örnekleme.....	16
3.4. Veri Toplama Araçları	16
3.4.1.Ebeveyn Tanıtıcı Bilgi Formu	16
3.4.2. WHOQOL-8.TR.Dünya Sağlık Örgütü Yaşam Kalitesi Anketi.....	16
3.4.3.Algılanan ÇokBoyutlu Sosyal Destek Ölçeği.....	17
3.4.4.Zararlı Bakım Yüğü Ölçeği	17
3.5.Verilerin Toplanması	18
3.6.Araştırmanın Değişkenleri.....	18
3.7.Araştırmaya Dahil Edilme Kriterleri	18

3.8.Verilerin Deęerlendirilmesi	18
3.9.Arařtırmanın Etik İlkeleri	19
4. BULGULAR.....	20
5. TARTIřMA	26
6.SONUÇ VE ÖNERİ	29
KAYNAKLAR	31
EKLER.....	42
EK-1.Ebeveyn Tanıtıcı Bilgi Formu.....	42
EK-2. WHOQOL-8.TR.Dünya Saęlık Örgütü Yařam Kalitesi Anketi	44
EK-3. Algılanan Çok Boyutlu Sosyal Destek Ölçeęi	45
EK-4. Zarit Bakım Yüğü Ölçeęi	46
EK-5. Etik Kurul Onayı	47
EK-6. Turgut Özal Tıp Merkezi Uygulama İzni.....	48

TEŐEKKÜR

Bilimsel düşünme ve çalışmayı öğreten, engin bilgi ve birikimlerini paylaşan, bugünlere gelmemde büyük emeđi olan ve desteđini her an hissettiđim, öğrencisi olmaktan mutlu olduđum danışman hocam Doç. Dr. Emriye Hilal YAYAN'a,

Turgut Özal Tıp Merkezi Pediatrik Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Polikliniđinde çalışan hekimlere ve hemşirelere,

Tezimin her aşamasında yardımlarını ve desteklerini esirgemeyen sevgili arkadaşım Mehmet Emin DÜKEN'e,

Tüm hayatım boyunca bana yardımlarını ve desteđini esirgemeyen can abim Serkan SEVGİ'ye,

Bugünlere gelirken hep yanımda olan, güvenen, bana dürüst olmayı ve emek vermenin ne kadar kıymetli olduđunu öğreten canım annem ve babama teşekkürlerimi sunuyorum.

Tekcan SEVGİ

ÖZET

Hemofilili Çocuğa Sahip Ebeveynlerin Bakım Yükünün Algılanan Sosyal Destek ve Yaşam Kalitelerine Etkisinin İncelenmesi

Amaç: Araştırma, hemofilili çocuğa sahip ebeveynlerin bakım yükünün algılanan sosyal destek ve yaşam kalitesine etkisini değerlendirmek amacıyla yapıldı.

Materyal ve Metot: Araştırma, Turgut Özal Tıp Merkezi Pediatrik Onkoloji/Hematoloji Polikliniğine Temmuz 2019 – Haziran 2020 tarihleri arasında başvuran hemofilili çocuğa sahip 44 ebeveynle tanımlayıcı olarak yapıldı. Veriler ‘‘Ebeveyn Tanıtıcı Bilgi Formu’’, ‘‘WHOQOL-8.TR.Dünya Sağlık Örgütü Yaşam Kalitesi Anketi’’, ‘‘Algılanan Çok Boyutlu Sosyal Destek Ölçeği’’, ‘‘Zarit Bakım Yükü Ölçeği’’ kullanılarak toplandı. Araştırmacı tarafından veri toplama araçlarıyla toplanan veriler SPSS 25.0 paket programında hesaplanmıştır. Ebeveynlerin tanımlayıcı özelliklerinin belirlenmesi için sayı ve yüzde, bakım yükü, algılanan sosyal destek ve yaşam kalitesi arasındaki ilişkinin belirlenmesinde korelasyon analizi, bağımlı ve bağımsız değişkenler arasındaki ilişkinin yönü ve şiddetinin belirlenmesinde path analizi kullanılmıştır.

Bulgular: Hemofilili çocukların %18.2’sinde ağrı, %13.6’sında kanama olduğu, %43.2’sinin ayda bir hastaneye başvurduğu görüldü. Bakım veren bireylerin %68.2’sinin kadın olduğu, %65.9’ nun çalışmadığı ve %75’inin ekonomik durumlarının orta olduğu bulundu. Bakım verme zorluğu arttıkça yaşam kalitesi puan ortalamasının azaldığı gözlemlendi. Bakım verenlerin %86.4’ünün herhangi bir destek almadığı, %70.5’in hastalığın maddi yük getirdiği tespit edildi. Sosyal destek puan ortalamaları artan ebeveynlerin yaşam kalitesinin arttığı gözlemlendi.

Sonuç: Araştırmada ebeveynlerin bakım yükünün artması ve sosyal desteklerinin olmaması yaşam kalitesini etkileyen faktörler arasında bulundu. Hemşirelerin ebeveynleri gereksinimleri doğrultusunda bilgilendirmeleri, ebeveynlere profesyonel destek sağlamaları ve danışmanlık yapmaları önerilebilir.

Anahtar Kelimeler: Bakım yükü, ebeveyn, hemofili, sosyal destek, yaşam kalitesi

ABSTRACT

Investigation of the Effect of the Care Burden of Parents With Hemophilia Children on Perceived Social Support and Life Quality

Aim: The study was carried out to evaluate the effect of care burden of parents of children with hemophilia on perceived social support and quality of life.

Material and Method: Sample selection wasn't made in the study, and it was done descriptively with 44 parents who had a child with hemophilia that applied to the Turgut Özal Medical Center Pediatric Oncology/Hematology Polyclinic between July 2019 and June 2020. The data were collected using "Parental Descriptive Information Form", "WHOQOL-8.TR. World Health Organization Quality of Life Survey", "Perceived Multidimensional Social Support Scale", "Zarit Care Burden Scale". For the course of the trainings, the number, percentage are examined in terms of perceived social progress, social aspects, while the perceived social aspects are examined in terms of interest and support.

Results: It was observed that 18.2% of the children with hemophilia had pain, 13.6% had bleeding, 43.2% were admitted to the hospital once a month. It was found that 68.2% of the caregivers were women, 65.9% weren't working, 75% had moderate economic status. It was observed that the quality of life decreased as the care burden increased. It was determined that 86.4% of the caregivers didn't receive any support, 70.5% of the caregivers brought a financial burden. It was observed that the quality of life of parents whose social support increased.

Conclusion: The study, increased care burden of parents lack of social support were found among the factors affecting quality of life. Nurses can inform parents, provide professional support to parents and be recommended.

Keywords: Care burden, parents, hemophilia, social support, quality of life

SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ

APTZ	: Aktive Parsiyel Tromboplastin Zamanı
ÇBASDÖ	: Çok Boyutlu Algılanan Sosyal Destek Ölçeği
DSÖ	: Dünya Sağlık Örgütü
EACA	: Epsilon Amino Kaproik Asit
HIV	: Human Immunodeficiency Virus
SDÖ	: Sosyal Destek Ölçeği
SDÖAİLE	: Sosyal Destek Ölçeği Aile Alt Boyutu
SDÖARKADAŞ	: Sosyal Destek Ölçeği Arkadaş Alt Boyutu
SDÖÖZELİNSAN	: Sosyal Destek Ölçeği Özel İnsan Alt Boyutu
TDP	: Taze Donmuş Plazma
YKÖ	: Yaşam Kalitesi Ölçeği
ZBYÖ	: Zarit Bakım Yüğü Ölçeği

ŞEKİLLER DİZİNİ

<u>Şekil No</u>	<u>Sayfa No</u>
Şekil 4.1. Sosyal destek, yaşam kalitesi ve bakım yükü arasındaki kavramsal ilişki.....	23
Şekil 4.2. Sosyal destek, yaşam kalitesi ve bakım yükü arasındaki ilişkiye ait path analizi	24



TABLULAR DİZİNİ

Tablo No	Sayfa No
Tablo 4.1. Ebeveynlerin ve Çocukların Sosyo-Demografik Özellikleri	20
Tablo 4.2. Hemofilili Çocukların Hastalıklarına Ait Özellikleri	21
Tablo 4.3. Path Analizi ile Gözlenen Değişkenlerle Yapılan Analiz Sonuçları	22
Tablo 4.4. Çocukların ve Ebeveynlerin Bazı Sosyodemografik Özellikleri ve Ölçek Puanlarının Ortalamaları	24
Tablo 4.5. Ebeveynlerin Ölçek Puan Ortalamaları Arasındaki İlişki.....	25



1.GİRİŞ

Günümüzde dünyanın en önemli sağlık sorunlarını, kronik hastalıklar oluşturmaktadır (1). Kronik hastalıkların görülme sıklığındaki artış ile birlikte kronik hastalığa sahip nüfus artmaktadır (2). Tedavi ve bakım hizmetleriyle çocukların yaşam süresini uzatmak mümkün olurken, kronik hastalıkla birlikte çocuk ve ebeveynlerin sosyal ve ekonomik hayatta ihtiyaçlarının artması yaşam kalitesini etkilemektedir (2,3). Hemofili, çocuğu ve ebeveyni etkileyen, onların yaşamlarında köklü değişikliklere neden olan kronik hastalıklardan biridir (4).

Hemofili, günümüzde doğum öncesi dönemde tanılanan pıhtılaşma faktörlerinin eksikliği ile karakterize, X'e bağlı resesif geçiş gösteren bir pıhtılaşma bozukluğudur. Hemofili A'nın görülme sıklığı 1/10.000 iken, hemofili B'nin görülme sıklığı 1/50.000 dir (1,4). Dünya Hemofili Federasyonu'nun hazırladığı 2017 raporunda hemofili ile tanımlanan hasta sayısı 196.706'dır. Aynı raporda hemofili A tanılı 158.225, hemofili B tanılı 31.247, hemofili tipi bilinmeyen veya tip belirtilmemiş 7.234 kişi bulunmaktadır (4). Türkiye'de ise Dünya Hemofili Federasyonu'nun hazırladığı 2015 raporuna göre hemofilili 5.738 kişi bulunmaktadır (5).

Hemofilili çocuklar tüm gelişim dönemlerinde ebeveynlerine psikososyal yük getirebilmektedir (1,6). Özellikle ergenlik döneminde meydana gelen bilişsel, sosyal ve fiziksel gelişimin yanında hemofili hastalığının varlığı hem çocuk hem de ebeveynleri açısından zor bir dönemdir (1,7). Sürekli tıbbi gözetim altında olma, kanamalar, aktivitede kısıtlamalar, tedavinin getirdiği sorunlar bu çocukların yaşam kalitesini etkilemektedir (1,2,6,7).

Bakım verme, çok yönlü bir kavram olup fiziksel, sosyal, duygusal yardımı kapsamaktadır. Aileler kronik hastalığı olan çocuğun bakımında aktif rol almakta, sosyal yaşamlarında kısıtlamalar meydana gelmekte ve bakım verme yükleri artmaktadır (7). Yapılan çalışmalar incelendiğinde Von Mackensen ve ark. yaptıkları çalışmada bakım verenlerin %66.2'sinde hemofilinin hayatlarını etkilediğini, %57.6'sı çocukların yaşamlarına birtakım kısıtlamalar getirdiğini ifade etmiştir. Ayrıca %26.8'i hemofilinin ekonomik hayatlarını etkilediğini de bildirmiştir (8). DeKoven ve ark. yaptığı kesitsel çalışmada bakım verenler için en ağır yükün çocuğun ağrısı olduğu, bunu duygusal stres ve ekonomik durumun takip ettiği ifade edilmiştir (9). Lindvall ve

ark. tarafından çok merkezli yapılan kesitsel çalışmada faktör inhibitörü gelişen çocuklara bakım verenlerde bakım yükü daha yüksek bulunmuş ve bakım verenler hastalığın ekonomik açıdan yaşamlarını olumsuz etkilediğini bildirmiştir (10). Wharfe ve ark. yaptıkları çalışmada hem çocuk hem de yetişkin hemofili hastalarında hastalığın yaşam kalitesini etkilediği, bakım yükünün yüksek olduğu ifade edilmiştir (11). Ebeveynlerinin bakım yükü ve yaşam kaliteleriyle birlikte kronik hastalığı olan çocukların sosyal destek durumlarının değerlendirilmesine ihtiyaç duyulmaktadır. Yüzer ve ark. yaptıkları çalışmada kronik hastalığı olan çocukların annelerinin %45.3'ünün ciddi derecede depresyon yaşadığı ve bu annelerin sosyal desteğe ihtiyaçlarının daha fazla olduğu görülmüştür (12).

Kronik hastalığa sahip tüm çocuklarda olduğu gibi hemofili hastalarında da yaşam kalitesi ve işlevsellik önemlidir. Hemofili ile birlikte çocuklarda ortaya çıkan kanama bulguları, hemartroz, ağrı gibi fiziksel değişikliklerin yanında çocukların hastalıkla baş etmesinde ve hastalık sürecine uyum göstermelerinde zorluklar yaşanmaktadır (1). Bu doğrultuda yapılan çalışmalar incelendiğinde Rambod ve ark. çalışmasında hemofili hastalarının %64.6'sının anksiyete yaşadığı gözlenmiştir (13). Durualp ve ark. yaptıkları çalışmada kronik hastalığı olan çocukların yaşam kalitesi sağlıklı çocuklarınkinden daha düşük bulunmuştur (3). Hemofili, tanı alan çocuğun aile üyeleri, arkadaşları ve sosyal çevresiyle olan ilişkisini etkileyen bir hastalıktır. Zhang ve ark. yaptıkları prospektif kohort çalışmasında günlük faaliyetlere ve sosyal durumlara gelen sınırlamalar nedeniyle yaşam kalitesinde azalma bildirmiştir (14). Hemofilili çocuğa sahip olan ebeveynlerde hastalıkla birlikte çocuğa karşı olan tutumlarda değişim (15), sosyal ilişkilerde bozulma, çevresel ve psikolojik problemler (15,16), psikososyal ve ekonomik olarak artan bakım yükü (15) yaşam kalitesini olumsuz yönde etkilemektedir (1).

Hemşire, hemofilili çocukta gelişebilecek komplikasyonların azaltılmasını, öz-bakım gücünün ve ebeveynlerin sosyo-ekonomik desteklerinin artırılmasını sağlamalıdır. Çocuk ve ailenin yaşam kalitesinin artırılmasında, ailenin evde bakım ile ilgili eğitilmesinde, evde bakım hizmeti veren personelle işbirliğinin sağlanmasında, pediatrik hemofili bakımının etkili olarak gerçekleştirilmesinde önemli bir yere sahiptir (1,2,12).

Literatürde hemofilili çocuklar ve ebeveynlerinde yapılan farklı çalışmalarda yaşam kalitesi ve bakım yükü değerlendirilmiştir (13, 14, 16). Ancak hemofilili çocuğa

sahip ebeveynlerde bakım yükünün algılanan sosyal destek ve yaşam kalitesine etkisini inceleyen arařtırmaya rastlanılmamaktadır. Bu alıřma hemofilili ocuęa sahip ebeveynlerin bakım yükünün algılanan sosyal destek ve yaşam kalitesine etkisini deęerlendirmek amacıyla planlanmıřtır.



2.GENEL BİLGİLER

2.1. Hemofili Kavramı

Hemofili, pıhtılaşma faktörlerinin eksikliğiyle karakterize; kanama, ağrı gibi fiziksel değişikliklerin yanında duygusal ve psikososyal değişikliklerle kendini gösteren, X'e bağlı resesif geçiş gösteren, kalıtsal pıhtılaşma bozukluklarından biridir (17-21). Hemofiliye dair en eski bilgilere Yahudilerin M.S. 2. yy. da yazmış oldukları İbranice metinlerde rastlanılmaktadır. Hastalığın ilk tarifi 936-1013 yılları arasında yaşayan Endülüslü alim Ebul-Kasım Zehravi tarafından yapılmıştır. Endülüslü Yahudi filozof, İbn Meymun'un iki oğlu sünnet kanamasından ölen bir kadının, başka eşinden olan erkek çocuklarına sünnet yapılmamasına karar vermesi, hastalığın anneden geçtiğinin farkına vardığını göstermektedir (22).

18. ve 19. yy.da ABD'de ve Almanya'da birkaç ailenin sadece erkeklerde görülen kanama eğiliminin kanaması olmayan kadınlardan geçtiğini kaydeden makaleler yayınlanmıştır. Bu hastalığa 1828'de Hopff'nin (Zürih) önerdiği haemophilia (kan akışına eğilim) adı verilmiştir. 19. yy. da İngiltere kraliçesi Victoria'nın hemofili oğlu Leopold beyin kanamasından ölmüş, hemofili taşıyıcısı kızları yaptıkları evliliklerle hastalığı İspanya, Almanya ve Rusya hanedanlarına taşımasıyla hemofili "kraliyet hastalığı" olarak tanımlanmıştır. Güncel anlamda ise hastalık 1920'de tanımlanmış ve 1937'de ise Patek ve Taylor (Boston), plazmadan ayırdıkları anti-hemofilik globulin denilen madde verilen hastalarda pıhtılaşma eksikliğinin iyileşebildiği belirlenmiştir. Bu maddeye günümüzde faktör VIII denilmektedir.1952'de Rosemary Biggs (Oxford), klasik hemofiliden farklı bir hastalık keşfetti ve bu keşfettiği hasta çocuğun soyadı olan Christmas Hastalığı ismini verdi. Günümüzde adı hemofili B olup, klasik hemofilinin adı hemofili A'dır (22-24).

2.2. Hemofili Etiyolojisi ve İnsidansı

Hemofilide eksik olan faktör VIII ve IX, X kromozomu üzerinde bulunmaktadır. Kanın pıhtılaşmasını sağlayan pıhtılaşma faktörlerini üretilmesini sağlayan genlerde mutasyon bulunmaktadır. Hastalık çoğunlukla taşıyıcı kadınlardan, erkek çocuklarına geçmektedir. Hastalık çok nadir olmakla birlikte kız çocuklarda da görülebilir (20,21).

Anne ve babada hemofili geni olup olmamasına bađlı olarak çocuklarda hemofili taşıyıcılığı veya hastalığın görölme olasılıkları deđişmektedir.

Hemofili insidansı ve prevalansı genellikle 5000'de 1 olarak bildirilmektedir (26). Ancak Dünya Hemofili Federasyonu'nun hazırlamış olduđu raporlarda hemofili yaygınlığı dünya genelinde farklılık göstermektedir ve yüksek gelirli ülkelerde en yüksektir. Raporda dünya genelinde 196.706 hemofili hastasından söz edilmekte ve bu olguların yaklaşık %80'i hemofili A ile tanımlıdır (4). Dünya Hemofili Federasyonu'nun hazırladığı 2016 raporunda ise 184.723 hemofili hastasından %38'i Amerika Birleşik Devletleri, Kanada ve Avrupa' da, %14'ü Afrika ve Dođu Akdeniz ülkelerinde bulunmaktadır (4,5,26). Amerika Birleşik Devletlerinde hemofili A hastalarının %45'i, Brezilya'da ise %32'si 0-18 yaş aralığında bulunmaktadır (4). Türkiye'de ise Dünya Hemofili Federasyonu'nun hazırladığı 2015 raporuna göre hemofilili 5.738 kişi bulunmaktadır (5).

2.3. Hemofili Tanı Kriterleri

Hemofili tanısı klinik bulguların gözlenmesiyle ortaya çıkar. Doğumda göbek kordonu kanamalarının meydana gelmesi, kesiklerin uzun süre kanaması, eklem ve kaslarda doku içi kanamalar, adölesan dönemde uzun menorajiler hemofiliyi düşündürmelidir. Günümüzde genetik alanındaki gelişmeler sayesinde prenatal olarak hemofili tanımlanabilmektedir. 18-20 haftalık fetüs kanında taşıyıcılık saptanırken, gebeliğin 8-10. haftalarında koryon villüs DNA testleriyle kesin tanıya varılmaktadır (19,27). Boardman ve ark. yaptıkları çalışmada katılımcıların %76'sı hemofili olan birinin akrabası olduğunu, %77'sinin yenidoğan taramasını diđer tarama araçlarına tercih ettiklerini belirtmişlerdir (28). Klinik bulgulara sahip olgularda laboratuvar tetkikleriyle tanı konulabilmektedir. Laboratuvar testlerinde trombosit sayısı, kapiller geçirgenlik ve kanama zamanı testi normaldir. Pıhtılaşma ağır hemofilide uzarken, hafif hemofilide normaldir. Aktive parsiyel tromboplastin zamanı (APTZ) uzamıştır. Faktör VIII ve IX düzeylerinin incelenmesiyle kesin tanı konur (19,29-31). Hemofili hastalarında uygulanan cerrahi girişimlerinden biri sünnettir. Müslüman toplumun gereklerinden olan sünnet ve sonrasında kontrol altına alınamayan kanamalar hemofili tanısı alınmasında önemlidir (19,32,33).

2.4. Hemofili Hastalarında Faktör Düzeyleri ve Klinik Bulgular

Erken çocukluk döneminde ekimoz oluşumu, eklem içi ve kas içi kanamaların ve girişimsel işlemler sonrası beklenenden uzun süren kanama varlığı hemofili tanısı için önemlidir. Kanama bulgularının şiddeti faktör VIII ve IX 'un eksikliğiyle ilgilidir (6,21,34). Hemofilinin şiddeti 3 gruba ayrılmaktadır:

1.Hafif şiddet (faktör seviyesi %5 den fazla): Kanama ağır travmalar veya büyük cerrahi işlemler sonucunda ortaya çıkar (34).

2. Orta şiddet (faktör seviyesi %1-5 arası): Travmalar sonrasında hematomlar meydana gelip, spontan kanamalar sık sık meydana gelmemektedir (34).

3.Ağır şiddet (faktör seviyesi %1 den az): Spontan kanamalara ek olarak deri ekimozları, hemartrozlar meydana gelmekte ve kanama ile ilgili bulgular çocukluk çağında yürümeye başladıktan sonra ortaya çıkmaktadır (6,21,34). Dünya Hemofili Federasyonu'nun hazırladığı 2017 raporunda; hemofili A, yüksek gelirli ülkelerde %45.79'u ağır, %14.37'si orta ve %38.66'sı hafif şiddettedir (4).

Hemofili olgularında klinik tablo, kanamalar ve kanamayla gelişen geç dönem komplikasyonlarından oluşur. Travmalardan (yaralanma, diş çekimi, sünnet v.b) sonra çoğu zaman geç kanama tipinde aşırı kanamalar ortaya çıkar. Bu hastalarda primer hemostaz normal olduğu için kanama, travmadan saatler hatta günler sonra başlar ve tedavi edilmediği zaman günler ya da haftalar boyu sürebilir. Spontan kanamalar vücuttaki her dokuda oluşabilmektedir. Hemofili ile eklem hastalığı arasındaki ilişki, Köniğ tarafından tanımlanmıştır. Günümüzde hemofili kanamaların %70-80'i eklemlerde meydana gelmekte ve artropati uzun süreli komplikasyonlardan biridir (22-24). Kas içi (hematom) ve eklem içi (hemartroz) kanamalar hemofili hastalığının en tipik özelliği olmakla birlikte (21), hemofilide en çok diz, dirsek ve ayak bileği eklemleri kanamaktadır. Kanayan eklemlerde ağrı, şişlik, kızarıklık, ısı artışı ve hareket kısıtlılığı meydana gelmektedir. Tekrarlayan kanamalar sinoviyal membranda inflamasyona, eklemlerin fonksiyonlarının bozulmasına, eklem boşluğunda daralmaya yol açar (6,17,20,21,35). Hemofililerde merkezi sinir sistemi kanamaları, hayatı tehdit etmekte ve kanamaların sıklığı %2-13 arasında değişmektedir. Ayrıca serebrovasküler olaylara, hipertansiyona ve enfeksiyona bağlı kafa içi kanamalarda görülebilmektedir (20). Hemofili izleminde en önemli noktalardan biri acil ve elektif cerrahi girişimlerdir. Büyük cerrahi operasyonların yanında diş çekimi, sünnet, böbrek taşına müdahale gibi

küçük cerrahi girişimlerde devamlı replasman yapılarak yüksek oranda plazma faktör aktivitesi sağlanılmaya çalışılmalıdır. Ağız-diş bölgesindeki kanamalar hemofili hastaları için önemlidir. Hemofili hastalarının çoğu diş çürükleri açısından yüksek risk grubunda bulunmaktadır. Sağlıksız diş etleri spontan kanamalara yol açmaktadır (20,27,36).

2.5. Hemofili Tedavisi

Hemofili tedavisinde amaç kanamayı durdurmak, kısa sürede ve en az masrafla iyileşmeyi sağlamaktır. Kanamaların durdurulması eksik olan faktörün yerine konulmasıyla sağlanır. Kanamanın kontrolünde faktör replasman tedavisi, endojen faktör stoklarının serbestlenmesi ve pıhtının stabilizasyonu yöntemleri kullanılmaktadır (29,31,37). Replasman tedavisi için hemofili A hastaları için faktör VIII, hemofili B hastaları için faktör IX içeren kan ürünleri kullanılmaktadır. Hemofili tedavisinde kan ürünleri ve sentetik ilaçlar olmak üzere 2 ye ayrılır:

2.5.1. Kan Ürünleri

a.Taze Donmuş Plazma (TDP): Donörden alınan kandan şekilli elemanların uzaklaştırılmasıyla oluşur. Dondurularak saklanır. Kullanılacağı zaman eritilir ve hafif hemofililerde kullanılmaktadır (25,38).

b.Kriyopresipitat: TDP'nin +4 C'de çöktürülmesiyle elde edilir ve 20 C'de 6-12 ay saklanabilme özelliğine sahiptir. Faktör IX içermemektedir. Bu nedenle hemofili B hastalarında etkisizdir. Kriyopresipitat saf olmadığı için ciddi kanamalarda yeterli olmayabilir (25,38).

c.Faktör Konsantreleri: 1964 yılında Pool ve arkadaşlarının faktör konsantrelerini geliştirmesiyle hemofili tedavisi farklı bir boyut kazanmış olup ülkemizde bu konsantreler ancak 1980'li yılların başında kullanılmaya başlanmıştır (22-24). Faktör konsantreleri direkt donörlerden toplanmakta olup günümüzde en sık kullanılan yöntem 2.000 ile 20.000 donörden toplanan plazmanın ortak varillerde biriktirilerek sterilize edilmesi, saflaştırılması, stabilize edildikten sonra ambalajlanarak saklanması yöntemidir. Faktör konsantrelerinin olumlu yanlarının yanında viral hastalıklarının bulaşması gibi olumsuz yanları da bulunmaktadır. Bu nedenle plazma toplanacak donörler sfiliz, tetanoz ve viral hastalıklar (HIV, hepatit A,B,C, v.b) yönünden serolojik testlerle taranmalıdır. Toplanan plazma bir süre kullanılmadan

bekletilmelidir. Faktör konsantreleri içlerindeki çeşitli bileşenler nedeniyle alerjik reaksiyonlara ve hemolize neden olabilirler. Saflaştırılmayan ürünler kronik karaciğer hastalığına, böbrek hasarına yol açabilir. 1984 yılında “rekombinant faktör konsantresi” olarak tanımlanan genetik kodu belirlenmiş pıhtılaşma faktörlerinden faktör VII, VIII ve IX üretilmiştir. Rekombinant faktörler açısından tek olumsuz nokta inhibitör gelişme sıklığının artmış olmasıdır (20,25,27,29).

2.5.2. Sentetik İlaçlar:

a.Lokal Hemostatikler: Sünnet, lokal kanamalar gibi minör cerrahi işlemler, diş çekimleri, ağız içi kanamalarda kullanılan bu ürünler kollagen, fibrin sealantlar ve hemostattan oluşmaktadır (25,38).

b.Antieflamatuar İlaçlar: Hemofili hastalarında morbiditeyi arttıran en önemli nedenlerden biri kanmaya bağlı enflamasyondur. Günümüzde ağrı gidermek amacıyla kullanılan cox 2 inhibitörleri, ibuprofen, 37 indometasin, naproksen gibi nonsteroid antienflamatuar ilaçlar kullanılmaktadır (25).

c.Antifibrinolitikler: Özellikle ağız içi kanamalarda antifibrinolitik ilaçlarla kullanılır. En sık “traneksamik asit ve epsilon amino kaproik asit (EACA)” kullanılan ilaçlardır. EACA plazminin etkisini inhibe ederek kanamayı durdurur. Şiddetli kanamalarda kullanılır. Traneksamik asit plazmini inhibe etkisi aminokaproik asitten daha güçlüdür. Oral veya topikal yolla alınması mümkündür (20,38,39).

d.Vasopressin Analogu (DDAVP): Sentetik bir hormon olup faktör sentezi yapmaz; ancak damar endotelinde depolanmış olan FVIII bileşikleri ve plazminojen aktivatör salınımını uyararak plazmaya geçmelerini sağlar ve plazma düzeyini artırır. Faktör VIII üretiminin yapıldığı ancak yeterli olmadığı orta ve hafif tip olgularda kullanılır (19,21,40).

2.6. Hemofilili Çocukların Sorunları

Büyüme ve gelişme; sosyal ilişkiler, dil gelişimi, dokuların gelişiminin tamamlanması, gövdenin büyümesi, basit becerilerden karmaşık becerilere, kişiliğin oluşması gibi birçok olayı kapsayan bir süreçtir. Hemofili gibi kronik hastalığa sahip çocuklarda büyüme ve gelişme süreci etkilenebilir (1,41). Çocukluğun ilk yıllarından başlayarak oyunlara, arkadaş çevresine, alınan tüm önemli kararlar hemofili etrafında şekillenmektedir. Hemofilinin tipik özelliklerinden olan kas ve eklem içi kanamalar

sonucunda ağrı, hareket kısıtlılığı meydana gelmektedir. Khair ve ark. yaptıkları çalışmada en sık eklemlerde ardından kaslarda ve deri altı dokularda kanama meydana geldiği; eklemler arasında en çok ayak bileklerinde, dizlerde ve dirseklerde kanama görüldüğü bildirilmiştir (42). Buckner ve ark. yaptıkları çalışmada hemofilili çocuklara bakım verenler kanamaların travmaya bağlı ya da spontan meydana geldiğini ifade etmiştir (43). Durualp ve ark. çalışmasında da kronik hastalığı olan çocukların fiziksel sağlık puanlarının (acı ve ağrıyı içeren, koşma, kendi başına banyo yapmayı vb.), sağlıklı çocuklara oranla daha düşük bulunduğu bildirilmiştir (3). Hemofili, çocuklarda fiziksel değişiklikler ile birlikte sosyal ve psikolojik değişikliklere de yol açar. Bilfield'in yaptığı çalışmada kronik hastalığı olan çocukların (%36.8) psikososyal kaygılarının daha fazla olduğu görülmüştür (44). Huurre ve ark. Finlandiya'da kronik rahatsızlığı olan, görme engelli ve sağlıklı ergenlerle yaptıkları çalışmada görme engelli ergenlerin diğer gruplara oranla depresyon ve anksiyete puanları yüksek bulunmuştur (45). Tüm kronik hastalıklar gibi hemofilide de; çocuklarda günlük yaşam aktivitelerinde kısıtlılıklar, ağrının ve kanamaların varlığı yaşam kalitesini azaltmakta ve çocukları duygusal ve sosyal yönden olumsuz yönde etkilemektedir.

2.7. Hemofilili Çocuğa Sahip Olan Ebeveynlerin Sorunları

Çocukların hastalık sürecinde yaşamlarında meydana gelen değişim, tüm ailenin hayatında hem fiziksel hem de duygusal bakımdan değişime yol açmaktadır. Kronik hastalığı olan bir çocuğun olması ailenin sosyoekonomik durumunun bozulmasına, anksiyete yaşanmasına, yaşam kalitesinin azalmasına, bakım yükünün artmasına sebep olmaktadır. Hemofilili çocuğun bakımında aileyi; hastaneye ulaşım, çocukla olan iletişim, hemofilinin şiddeti, çocukta ağrının varlığı, hastalığın maddi yükü ya da çocuğun hastalığa uyumsuzluğu gibi birçok faktör olumsuz etkilemektedir (46,47). Alegria ve ark. nın Porto Riko'da yaptıkları çalışmada annenin algıladığı yükün daha fazla olduğu, bakım verenlerin %12.3'ü çocuklarının sorunları nedeniyle zor zaman geçirdiklerini bildirmiştir (46). Aileden birinin kronik hastalığa sahip olması, bakım verenin kendi öz bakımını ihmal etmesine ve kaygılarının artmasına sebep olabilir. İnci'ye göre bakım verme nedeniyle bireylerde hazımsızlık, iştahta değişim, düzensiz yemek yeme, baş ağrısı gibi somatik şikayetler artabilmektedir. Ayrıca kronik yorgunluk, vücut ağırlığında artış ya da azalma, uyku düzensizliği, kas ağrısı, konsantrasyon zorluğu, giyim ve kuşamda dağınıklık ve bakım veren bireyin kendi bakımına yeterli zaman ayıramaması nedeniyle sağlığında bozulma görülmektedir (48).

Şahin ve ark. nın kanserli hastalara bakım verenlerle yaptıkları çalışmada %80.3'ünün bakım vermeden önce kendi sağlıklarının iyi olduğunu ve bakım vermeye başladıktan sonra %51.6'sının kendi sağlık durumlarını kötü olarak algıladıkları görülmüştür (47). Yapılan bir çalışmada bakım verenlerin iyilik halleri olarak çocuğun davranışlarını, bakım gereksinimlerini ve aile işlevlerini tanımladıkları görülmüştür. Çocuğun davranış sorunları ile bakım verenin fiziksel, psikolojik sağlığı, benlik saygısı ve stresle başa çıkabilme yetisi arasında tersine bir ilişki bulunmuştur (49). Bakım verenin deneyimleri, sosyoekonomik durum, algıladıkları bakım yükü bakım verenin yaşam kalitesini de etkilemektedir (47,49).

2.8. Bakım Yükü

Bakım verme; fiziksel, duygusal, sosyal veya maddi destek vermeyi kapsayan çok boyutlu bir kavram olup; kişisel doyum sağlama, yakın ilişkiler kurabilme, kişisel gelişim, bakım verme sayesinde samimiyetin artması, sosyal destek alabilme gibi olumlu özellikler sağlamanın yanında bazı zorluklara da sebep olmaktadır (50-52).

Bakım yükü, bakım verenlerin yaşamın çeşitli alanlarında karşılaştıkları sorunlardan kaynaklanan sorumluluk olarak da adlandırılmaktadır (50). Bakım yükü, bakım sunulurken yaşanan fiziksel, psikolojik, finansal ve sosyal yönden ortaya çıkan tepkilerin adlandırılmasında kullanılır (53).

Bakım sunma sorumlulukları arttıkça bakım sunma-bakım alma ilişkisi bakım verende anksiyete yaratan, tek yönlü, bağımlı, yoğun ve uzun dönemli bir zorunluluğa dönüşebilmektedir. Bakım verenlerin yaşamlarındaki (iş, aile hayatı, sosyal yaşam gibi) diğer taleplerle bakım verme arasında anlaşmazlıklar ortaya çıkınca bakım verende bakım yüküne yol açabilmektedir (53,54). Riana ve ark.nın 468 kronik hastalıklı çocuğa sahip ebeveynle yaptıkları çalışmada bakım verenlerin %94.4'ünün kadın olduğu görülmektedir (49). Kantarcıoğlu'nun yaptığı çalışmada hemofili tanısı alan çocukların annelerinin aşırı korumacı tavır sergilediği belirtilmiştir. Ayrıca bu çalışmada hemofili olgularının annelerinin bakımda daha fazla sorumluluk aldığı ve bu sorumluluğun annelerde anksiyeteye yol açtığı görülmüştür (15). Bu durum çocuğun ebeveynlere bağımlılığını arttırmakla birlikte, aşırı koruyucu ebeveyn tutumlarının çocuklarda kaygıya yol açabileceği ifade edilmiştir (55,56). Kronik hastalıkların ağır bakım süreci ailelerde; aile içi ilişkilerde bozulmalara, ebeveynlerde suçluluk duygusuna, anksiyete ve depresyona, sosyal ilişkilerde bozulmaya, yaşam kalitesinde azalmaya ve bakım

yükünde artmayaneden olmaktadır (35,57,58). Khair ve ark. nın yedi Avrupa Birliği ülkesinde hemofilili çocuğa bakım verenlerle yaptıkları çalışmada eklem kanaması yaşayan, hareket kısıtlılığı ve kronik ağrısı olan çocukların bakım vericilerinin bakım yükünün arttığı belirtilmiştir (42). Erdem ve ark. yaptıkları çalışmada da kronik hastalığa sahip çocukların annelerinin bakım yükünün yüksek olduğu belirlenmiştir (58). Tüm kronik hastalıklarda olduğu gibi hemofilinin uzun ve ağır bakım süreci, aileyi maddi açıdan etkilemekte ve ekonomik problemlere yol açmaktadır. Köse ve ark.nın yaptığı çalışmada ekonomik düzeyi düşük ve kronik hastalığa sahip başka çocuğu olan ebeveynlerin bakım yüklerinin anksiyeteleriyle birlikte artış gösterdiği görülmüştür (59).

2.9. Yaşam Kalitesi

Yaşam kalitesi; içerisinde kültür, değer yargıları ve ölüm kavramını barındıran, bireyin fiziksel, sosyal ve duygusal yönden iyi olma durumunu anlatan bir kavram olarak tanımlanabilir (60). Yaşam kalitesi,çok yönlü bir kavram olmakla birlikte farklı tanımlar yapılmıştır. Evan ve ark. yaşam kalitesini öznel ve nesnel göstergeler olarak iki bölümde incelemişlerdir. Nesnel göstergeler; çalışma durumu, hastalığa dair belirtiler, yaşam aktivitelerini yapmada güçlük gibi fiziksel iyilik halini gösteren konulardan oluşmaktadır. Öznel göstergeler ise; yaşam doyumu,duygusal durum gibi psikolojik iyilik halini gösteren konulardan oluşmaktadır (61-63).

Ailede kronik hastalığa sahip bir çocuğun bulunması ailedeki fiziksel, duygusal ve ekonomik yönden birçok dengeyi değiştirmektedir. Bu dengelerin değişmesi ailenin ve çocuğun yaşamdan doyum almasını engellemekte ve yaşam kalitelerini düşürmektedir. Hemofili hastalarında psikososyal durum ve yaşam kalitesi önemlidir. Hastalık sürecinde ortaya çıkabilecek anksiyete, depresyon, düşük benlik algısı gibi sorunlar, günlük yaşam aktivitelerindeki kısıtlamalar yaşam kalitesini olumsuz etkilemektedir (64). Öztürk ve ark. yaşamın farklı alanlarında kısıtlılık oluşturan bu durumun hemofilili çocuk ve annelerinde oluşturduğu zorlanma düzeyini belirlemek üzere 30 hemofilili, 30 sağlıklı çocuk ve annelerini içeren bir çalışmada emosyonel sorunlar yaşayan anne ve babaların psikiyatrik değerlendirmeden geçmeleri gerektiği; hemofilili çocukların diğer çocuklardan daha depresif bulunmasının okul yaşamında ve günlük hayatta maruz kaldıkları kısıtlamalarla ilgili olduğunu tespit etmiştir (65). Keser ve ark. nın yaptıkları çalışmada kronik hastalığı olan çocukların daha fazla duygusal

sorunlar, akran sorunları yaşadıkları belirtilmiştir (66). Hollanda’da hemofili A hastaları ile sağlıklı bireylerin yaşam kalitelerinin karşılaştırıldığı çalışmada iki grup arasında anlamlı bir fark saptanmamıştır (67). Avustralya’da hemofili hastalarıyla yapılan çalışmada bu hastalarla Avrupa’daki hemofili hastaların yaşam kaliteleri arasında anlamlı bir fark bulunmadığı ve yaşam kalitelerinin yüksek olduğu belirtilmiştir (68). Basra’da hemofilili çocuklarla yapılan bir çalışmada hemofilinin şiddeti arttıkça yaşam kalitesinin olumsuz etkilendiği görülmüştür (69). Hastalığın çocuğun psikososyal gelişimi üzerindeki etkilerinin bilinmesi, ailenin çocuğun durumu ve içsel duyguları nedeniyle yaşadıkları yas ve bununla baş etme yöntemleri çocuğun yaşam kalitesini önemli ölçüde etkilemektedir (1,3,70). Sezer ve ark. nın yaptıkları çalışmada ebeveynve çocukların yaşam kalitesi algıları arasında anlamlı bir ilişki saptandığı görülmüştür (60). Cohen ve ark. nın yaptıkları çalışmada; ergenlerde benlik algısının ebeveyn tutumundan etkilendiği, ebeveyn tarafından olumlu kabul edilen ergenlerin benlik algılarının daha yüksek olduğu ve ergenlerde depresyon belirtileri daha az olduğu görülmüştür (71). Essawy ve ark. nın yaptıkları başka bir çalışmada artriti ve karditi olan çocukların küçük bir kısmının yaşam kalitelerinin düşük düzeyde olduğu ve benlik algısının annelerinin bildirdiklerinden daha yüksek düzeyde olduğu görülmüştür (72). Literatürde yapılan diğer çalışmalar incelendiğinde çocuk ile ebeveynin değerlendirdiği yaşam kalitesi puan ortalamaları arasında önemli ölçüde uyum olduğu belirtilmektedir (73-76).

2.10. Sosyal Destek

Sosyal destek, zor durumdaki veya stres altındaki bireye yakından bağlı olduğu eş, aile, arkadaş gibi insanlar ya da kurumlar tarafından sağlanan her türlü yardım olarak tanımlanmaktadır. Algılanan sosyal destek, bu sosyal ağın yeterince destekleyici olup olmadığı açısından, kişinin genel izlenimi olarak da tanımlanabilir (77,78). Sosyal destek, bireyleri stresin olumsuz etkilerinden uygun baş etme mekanizmalarının seçimine etki ederek uzaklaştırmaktadır.

Hemofili hastalığı, çocuğa ve ailesine sosyal, ekonomik ve duygusal olarak birçok zorluğu beraberinde getirmektedir. Ebeveynlerin etkili olmayan baş etme yöntemlerini kullanmaları, çocukların hastalığı kabullenmesini ve hastalığa uyumunu engellemektedir. Zengin ve ark. nın yaptıkları çalışmada kronik hastalığı olan çocuğa sahip ebeveynler arasında sosyal destek alanların sorun odaklı baş etme stratejilerine başvurdukları görülmüştür (79). Bahar ve ark. nın yaptıkları çalışmada ise engelli

çocuğa sahip annelerin stresle başa çıkmada çaresiz yaklaşımı benimsedikleri görülmüştür (80). Ebeveynlerin stresle başa çıkma stratejilerinin incelendiği başka bir çalışmada; hasta çocuğu olan ebeveynlerin daha fazla boyun eğici yaklaşımı benimsedikleri görülmüştür (81). Bu süreçte sosyal destek sistemlerinin (arkadaş, akraba, komşu vb.) önemi artmaktadır. Yapılan çalışmalarda aile ve çevreden algılanan sosyal desteğin hastaların yaşam kalitesini ve iyilik halini artırdığı saptanmıştır. Ayrıca aile üyelerince algılanan sosyal desteğin aile üyelerinin bakım verme ile ilgili tutumlarını ve ruh sağlığını olumlu yönde etkilediği belirlenmiştir (82,83). Literatürde kronik hastalığa sahip annelerin depresyona eğilimlerinin arttığı ve sosyal desteğe ihtiyaçlarında artmanın görüldüğü birçok çalışma bulunmaktadır (12,70,84,85). Brezilya'da yapılan çalışmada hemofilili çocuğa sahip bakım verenler için %29 oranında depresyon ve anksiyete rapor edilmiştir (86). Benzer şekilde Portekiz'de yapılan çalışmada ise, hemofilili çocuğa sahip bakım verenlerde depresyon ve anksiyete görülmüştür (87). Buckner ve ark. nın çalışmasında hemofili B tanısı alan çocuğa sahip bakım verenlerin daha fazla depresyon ve kaygı, istihdam sorunları yaşadığı, çocuklarının fonksiyonel, ilişki ve psikolojik sorunları, tedaviveya faktör mevcudiyeti ile ilgili zorluklar, endişeler bildirdiği görülmüştür (88). Ancak hemofilili çocuğa sahip ebeveynlerin bakım yükünün algılanan sosyal destek ve yaşam kalitesine etkisini inceleyen çalışma bulunmamaktadır.

2.11. Hemofilide Hemşirenin Sorumlulukları

Hemofilinin genetik geçişli bir hastalık olması, hemofilili çocukların ve ebeveynlerinin tıbbi gereksinimleri ile birlikte ekonomik, sosyal, psikolojik gereksinimlerini de arttırmaktadır. Tüm bunlar göz önüne alındığında dünya üzerinde birçok merkezde hemofili bakım merkezleri aracılığıyla kapsamlı bir hemofili bakım modeli benimsenmiştir. Bu modelde hemşire; hemofilili bireyin ve ailesinin hastalığa uyum süreci, hemofili hastasının takibi, evde bakımı, kanamanın önlenmesi ile ilgili bilgilendirilmesi, hastalıkla baş etme yöntemlerinin öğretilmesi, ağrı yönetimi, self-infüzyon, hepatit ve Human Immunodeficiency Virus (HIV) bakımına kadar birçok alanda rol almaktadır (21,89,90). Hemşire,hemofilili çocuk ve ailelerine hemofili ve genetiğini, kanama bulgularının nasıl tanımlayacaklarını ve kanamayı önlemeyi öğretmekle sorumludur (20,21). Literatür incelendiğinde hemofili de dahil olmak üzere kronik hastalığa sahip çocukların ve ailelerinin psikososyal işlevini inceleyen çalışma bulunmamaktadır. Hemşire, hastalığın çocuk ve aileleri üzerindeki psikolojik ve

sosyaletkilerini deęerlendirme ve ailelere nasıl davranmaları konusunda rol model olmalıdır. Hemofili bakımında önemli noktalardan biri olan aęrı yönetiminde hemşire; bakım verenleri ve hastaları farmakolojik ve farmakolojik olmayan aęrı yöntemleri hakkında bilgilendirilmeli ve bakım verenlerin aęrıyı yönetmeye katılmaları gerektięi hatırlatılmalıdır. Brezilya’da yapılan kesitsel bir alıřmada alıřmaya katılanların %64’ü orta ya da ařırı derecede aęrı tanımlamıřtır (86). Lambing ve ark. nın yaptıkları alıřmada aęrı yönetiminde hemofilili ocukların ve bakım verenlerin aralarındaki uyumun zayıf olduęu grlmřtr (91). McLaughlin ve ark. nın yaptıkları alıřmada da hemofilili ergenlerde yařam kalitesi ile kronik aęrının nlenmesi ve ynetilmesi arasında gl bir iliřki bulunmuřtur (92). Lambing ve ark. nın yaptıkları alıřmada kronik aęısı olan hemofili hastalarında akupunkturun yararlı olabileceęi grlmřtr (93).

1970’lerde hemofilide evde bařlayan teraptik eęitim kendi kendine infzyon ile sınırlıydı (94,95). Hemofili hastalarında eksik faktrn intravenz yolla hastanın kendikendine ila uygulayabilmesi olarak adlandırılan self-infzyon, hasta ve ailesinin ekiple iřbirlięini gerektirmektedir. Bu ekip ierisinde hemşire, faktr uygulaması yapan hemofilili ocuęa veya aileye self-infzyon eęitimini vererek ocuęun ve ailenin klinięe olan baęımlılıęını azaltabilir, ocuęun baęımlı hale gelmesini nleyebilir (21). Novais ve ark. nın hemofili hastaları ve bakım verenleri ile yaptıkları alıřmada bakım verenler aldıkları yoęun eęitime raęmen ilaları sulandırma veya enjeksiyonu ile ilgili sıkıntı yařadıklarını ifade etmiřtir (35). Self-infzyon eęitiminin saęlanmasında yaz okulu, online eęitimler gibi birok destek gruplar da bulunmaktadır. Kazancı ve ark. nın alıřmasında tedaviye uyumsuzluęun nedenleri arasında damar yolu sorunu geldięi, dięer kronik hastalıklarda olduęu gibi hemofili hastalarında da takip ve tedavinin bařarısını hasta ve ailesinin uyumunun arttırdıęı grlmřtr. Ayrıca self-infzyon eęitiminin byk bir oranda yaz okulunda kazanıldıęı kaydedilmiřtir (96). Self-infzyonun desteklenmesi tedaviye uyumun srdrlmesine katkıda bulunmaktadır.

Okul yařına gelen hemofilili ocuklarının durumları hakkında ęretmenleri ve okul idaresine bilgi verilmesinin yanında ocuęa aık ve anlaşılır bir dille hastalıęı ile ilgili dikkat etmesi gereken konular anlatılmalıdır (97,98). Cutter ve ark. nın ABD’de hemofilili ocuęa bakım verenlerle yapılan alıřmasında hemofili nedeniyle ocukların zorbalıęa uęradıęını, bakım verenlerin ocuęun arkadařına hemofili hakkında bilgi verilmesiyle ilgili olumsuz deneyim yařadıkları belirlenmiřtir (99). Hemofilili ocuęun

arkadařlarından farklı řekilde kısıtlanması çocuęu psikolojik ynden olumsuz etkilemektedir.

Tm bu sre ierisinde hemofilili ocuk ve ailesini yakından tanıyan, ailenin sosyo-ekonomik yapısı, çocuęun zayıf ve gl ynleri, ailenin karakteristik zellikleri hakkında bilgi sahibi olan hemřire, hasta ve aile merkezli bakım sunarak; hemofilili çocuęun tedaviye uyum saęlamasını, aile ii dengelerin srdrlmesini, hastalıęı kabullenme, aileyi ve çocuęu psikososyal aıdan desteklenme konularında aktif rol oynamalıdır (20,21,100,101).



3.YÖNTEM

3.1.Araştırmanın Türü

Bu araştırma, tanımlayıcı bir araştırma olarak planlanmıştır.

3.2.Araştırmanın Yapıldığı Yer ve Zaman

Araştırma, Temmuz 2019 – Haziran 2021 tarihleri arasında Turgut Özal Tıp Merkezi Pediatrik Onkoloji/Hematoloji Polikliniği eğitim odasında, 08:00-16:00 saatleri arasında yapılmıştır.

3.3.Araştırmanın Evreni ve Örneklemi

Araştırmanın evrenini Turgut Özal Tıp Merkezi Pediatrik Onkoloji/Hematoloji Polikliniğine kayıtlı hemofili tanısına sahip 50 çocuğun ebeveyni oluşturmaktadır. Araştırmamızda örneklem seçimine gidilmeyip araştırmaya katılmayı kabul eden 44 aile araştırmaya dahil edilmiştir. Turgut Özal Tıp Merkezi Pediatrik Onkoloji/Hematoloji Polikliniğine kayıtlı 4 hemofili hastası yetişkin Onkoloji/Hematoloji Polikliniği tarafından, 2 hasta da dış merkezde takip edildiği için çalışmaya alınmamıştır.

3.4.Veri Toplama Araçları

Araştırma verilerinin toplanmasında ‘‘Ebeveyn Tanıtıcı Bilgi Formu’’, ‘‘WHOQOL-8.TR.Dünya Sağlık Örgütü Yaşam Kalitesi Anketi’’, ‘‘Algılanan Çok Boyutlu Sosyal Destek Ölçeği’’, ‘‘Zarit Bakım Yüğü Ölçeği’’ kullanılmıştır.

3.4.1.Ebeveyn Tanıtıcı Bilgi Formu

Ebeveyn tanıtıcı bilgi formu; hemofilili çocuk ve ebeveynlerin cinsiyet, yaş, eğitim durumu, meslek, ailede hemofili öyküsü olup olmadığı gibi bazı özellikleri belirlemeye yönelik toplam 22 sorudan oluşmaktadır.

3.4.2. WHOQOL-8.TR.Dünya Sağlık Örgütü Yaşam Kalitesi Anketi

WHOQOL-8.TR.Dünya Sağlık Örgütü Yaşam Kalitesi Anketi; WHOQOL – Bref ve WHOQOL- 100 ölçeklerinin belirli maddelerin seçilmesiyle oluşan 8 maddelik bir yaşam kalitesi ölçeğidir. WHOQOL- 8.TR.ölçeğinin Türkçe sürümünün Türk toplumu ve kültürü için geçerliliğini ve güvenilirliğini Eser ve ark. 2010 yılında yapmış

ve cronbach alpha deęerini 0.85 bulmuřlardır. WHOQOL'un genel saęlık ve genel yařam kalitesi soruları ilk iki soruyu, geri kalan 6 soru da fiziksel, spiritüel, sosyal ve çevresel faktörlerden alınan sorulardan oluřmaktadır. Cevap seęenekleri 5'li likert tipindedir. Cevap seęeneklerinin alt ve üst sınırları "hiç" ve "tamamen" dir. Puan arttıkça yařam kalitesi de artmaktadır (102). Arařtırmamızda cronbach alpha deęeri 0.84 tür.

3.4.3. Algılanan Çok Boyutlu Sosyal Destek Ölçeęi

Çok Boyutlu Algılanan Sosyal Destek Ölçeęi (ÇBASDÖ) Zimmet ve arkadaşları tarafından 1988 yılında geliřtirilip Türkçe formunun faktör yapısı, güvenilirlięi ve yapı geçerlilięi, ilk olarak Eker ve ark. (1995) tarafından yapılmıřtır. 2001 yılında Eker ve ark. tarafından tekrarlanmıř ve destek kaynaklarının tutarlılık gösterdięi ve ölçeklerin iç tutarlılıęının kabul edilebilir olduęu bulunmuřtur (103). Aile, arkadaş ve özel bir insandan sosyal desteęin yeterlilięini sübjektif olarak deęerlendiren kullanımı kolay ve kısa bir ölçek olarak geliřtirilmiřtir. ÇBASDÖ 12 maddeden oluřmaktadır. Her madde 7 aralıklı bir ölçek kullanılarak derecelendirilmiřtir. Uygulayıcı katılmadıęı cümleye en az 1, katıldıęı cümleye de en fazla 7 puan verebilmektedir. Ölçeęin ve alt ölçeklerin güvenilirlik katsayıları, toplam ölçekte 0.89 dur (104). Her alt ölçekteki dört maddenin puanlarının toplanması ile alt ölçek puanı elde edilmiř ve bütün alt ölçek puanlarının toplanması ile de ölçeęin toplam puanı bulunmuřtur. Her bir maddeye verilen puan arttıkça algılanan sosyal destek de artmaktadır (105). Arařtırmamızda cronbach alpha deęeri 0.75 tür.

3.4.4. Zarit Bakım Yüğü Ölçeęi

Ölçek Zarit, Reeve ve Bach-Peterson tarafından 1980 yılında geliřtirilmiř ve 2006 yılında İnci ve Erdem tarafından Türkçe geçerlilik ve güvenilirlięi yapılmıřtır. Cronbach alpha deęeri 0.83 olan ölçek, bakım ihtiyacı olan birey veya bakım verenlerin yařadıkları stresi deęerlendirmek için kullanılır (54). Bakım vericiler ya da arařtırmacı tarafından doldurulabilen ölçek, bakım vermenin bireyin yařamı üzerine olan etkisini belirleyen 22 sorudan oluřmaktadır. Ölçek "asla", "nadiren", "bazen", "sık sık", "her zaman" řeklinde 0'dan 4'e kadar deęiřken likert tipi bir ölçektir. Ölçekten en düşük "0" ve en yüksek "88" puan alınabilmektedir (106). Ölçekte yer alan maddeler genellikle sosyal ve duygusal alana yönelik olup, ölçek puanının yüksek olması,

yaşanılan sorunun fazla olduğunu göstermektedir. Araştırmamızda cronbach alpha değeri 0.81 tür.

3.5.Verilerin Toplanması

Veriler araştırmacı tarafından Temmuz 2019 – Haziran 2020 tarihleri arasında hemofili tanısı almış çocukların ebeveynleri aracılığıyla, Turgut Özal Tıp Merkezi Pediatrik Onkoloji/Hematoloji Polikliniğinde bulunan eğitim odasında, 08:00-16:00 saatleri içinde, veri toplama araçları kullanılarak toplanmıştır. Veriler yüz yüze görüşme tekniği ile araştırmacı tarafından ortalama 15-20 dakikada toplanmıştır.

3.6.Araştırmanın Değişkenleri

Araştırmanın Bağımlı Değişkenleri;

- Bakım yükleri
- Yaşam kalitesi
- Algılanan sosyal destek

Araştırmanın Bağımsız Değişkenleri;

- Ebeveyn ve çocukların demografik özellikleri (Çocuğun yaşı, eğitim durumu, ebeveynin eğitim ve çalışma durumları vb.)

3.7.Araştırmaya Dahil Edilme Kriterleri

Çalışmaya katılacak bireylerin seçiminde bazı kriterler göz önüne alınmıştır. Araştırmaya dahil olma kriterleri şunlardır:

1. Ebeveynin iletişim kurulmasını engelleyen bir hastalığının olmaması,
2. Ebeveynin tıbbi olarak psikiyatrik bir rahatsızlığının bulunmaması

3.8.Verilerin Değerlendirilmesi

Araştırmada elde edilen veriler SPSS 25.0 paket programında hesaplanmıştır. Ebeveynlerin tanımlayıcı özelliklerinin belirlenmesi için sayı ve yüzde, bakım yükü, algılanan sosyal destek ve yaşam kalitesi arasındaki ilişkinin belirlenmesinde korelasyon analizi, bağımlı ve bağımsız değişkenler arasındaki ilişkinin yönü ve şiddetinin belirlenmesinde path analizi kullanılmıştır.

3.9.Araştırmanın Etik İlkeleri

Araştırmanın yapılabilmesi için Malatya Klinik Araştırmaları Etik Kurulundan 2019/309 karar sayılı ve araştırmanın yapılacağı Turgut Özal Tıp Merkezi'nden (27942812-770 sayılı) yazılı onay alındı. Araştırmaya katılan ebeveynlere çalışma hakkında bilgi verildikten sonra araştırmaya katılıp katılmama konusunda özgür oldukları uygun bir dille açıklanarak yazılı onamları alındı.



4. BULGULAR

Hemofilili çocuğa sahip ebeveynlerin bakım yükünün algılanan sosyal destek ve yaşam kalitesine etkisini değerlendirmek amacıyla yapılan araştırmanın sonuçları tablolar ile birlikte sunulmuştur.

Tablo 4.1. Ebeveynlerin ve Çocukların Sosyo-Demografik Özellikleri

		n	%
Çocuğun Cinsiyeti	Erkek	34	77.3
	Kız	10	22.7
Eğitime Devam Etme Durumu	Okula Gidiyor	35	79.5
	Okula Gitmek için Küçük	9	20.5
Tanı Konulma Zamanı	Doğuştan	16	36.4
	1-4 Yaş	18	40.9
	5-18 Yaş	10	22.6
Çocukluk ile yakınlık durumu	Anne	30	68.2
	Baba	12	27.3
	Diğerleri	2	4.5
Ebeveyn eğitim durumu	Okur yazar değil	6	13.7
	İlköğretim	24	54.5
	Ortaöğretim	8	18.2
	Yükseköğretim	6	13.6
Ebeveyn çalışma durumu	Çalışmıyor	29	65.9
	Memur veya Emekli	4	9.1
	Esnaf veya İşçi	11	25.0
Ailenin ekonomik durumu	İyi	6	13.6
	Orta	33	75.0
	Kötü	5	11.4
Çocuğa bakmakla yükümlü olma durumu	Evet	18	40.9
	Hayır	26	59.1
Ailenin diğer üyelerinde hemofili olma durumu	Evet	31	70.5
	Hayır	13	29.5
Ailedeki hemofilideki yakınlık	Yok	12	27.3
	Abi veya Kardeş	28	54.5
	Akrabalar (Amca, Dayı, teyze, Hala, kuzen)	8	18.2

Tablo 4.1’de araştırmaya katılan hemofilili çocuklar ve ebeveynlerinin sosyo-demografik özellikleri incelenmiştir. Çocukların %40.9’nun 1-4 yaşları arasında tanı aldığı, %77.3’nün erkek olduğu ve %79.5’nin hastalığına rağmen okula devam ettiği belirlenmiştir. Ebeveynlerin %54.5’inin ilköğretim mezunu olduğu, %65.9’unun çalışmadığı ve %75’inin ekonomik durumunun orta olduğu görülmektedir. Ailelerin

%70.5'inde diğer üyelerinde hemofilinin mevcut olduğu, % 54.5'inde hemofilideki yakınlığın abi veya kardeşte olduğu belirlenmiştir.

Tablo 4.2. Hemofilili Çocukların Hastalıklarına Ait Özellikleri

		n	%
Çocuğun Ağrı Durumu	Var	8	18.2
	Yok	36	81.8
Çocuğun Kanama Durumu	Var	6	13.6
	Yok	38	81.8
Faktör Alma Durumu	Faktör Almıyor	11	25.0
	Haftada İki	17	38.6
	Haftada Üç	11	25.0
	Travma Durumunda	5	11.4
Faktör Tedavisi Durumunda Hastaneye Gelme Sıklığı	Hafta da Bir	3	6.8
	Ayda Bir	19	43.2
	Ayda Üç	5	11.4
	Dört Ayda Bir	10	22.7
	Yılda Bir	4	9.1
	Gelmiyor	3	6.8
Hastalığın maddi yükünün olma durumu	Evet	31	70.5
	Hayır	13	29.5
Bakımda alınan yardım türü	Bilgi, maddi destek ve ev işlerinde yardım alma	6	13.6
	Yardım almama	38	86.4
Çocuğun bakımında zorlanılan alanlar	İletişim	9	20.5
	Hareket kısıtlaması	13	29.5
	İlaçların kullanılması	9	20.5
	Çocuğun vücutlarında değişiklik olma	3	6.8
	Hastaneye getirip götürme	9	20.5

Tablo 4.2'de hemofili hastalığına sahip çocukların %18.2'sinde ağrı, %13.6'sında kanama görülürken, %38.6'sı hafta da iki kere faktör aldığını, %25'i hiç faktör almadığını ve faktör tedavisi sırasında %43.2'sinin ayda bir hastaneye geldiği ortaya çıkmıştır. Hemofili hastalığı ailelerin %70.5'ine maddi yük getirdiği, ebeveynlerin % 40.9'unun çocuğun bakımıyla yükümlü olduğu ve % 86.4'nün herhangi bir yardım almadığı belirlenmiştir. Ebeveynlerin çocukların bakımı konusunda % 20.5'i iletişimde, % 29.5'i hareket kısıtlamasında, % 20.5'i ilaçların kullanımında ve % 20.5 hastaneye getirip götürmede zorlandıkları saptanmıştır.

Tablo 4.3. Path Analizi ile Gözlenen Değişkenlerle Yapılan Analiz Sonuçları

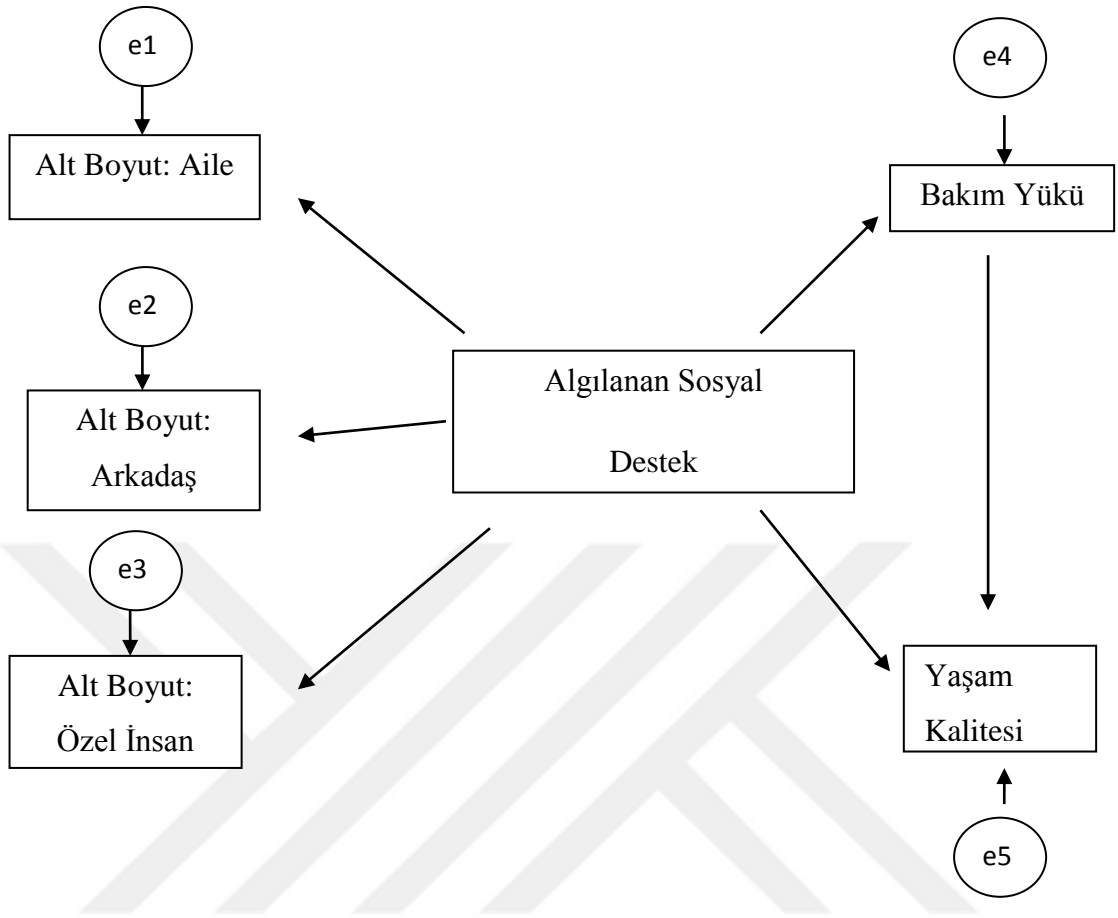
			B ₀	B ₁	SH	Test İst.	P	R ²
ZBYTOPLAM	<---	SDÖ	-0.301	-1.007	0.527	-1.909	0.056	0.091
SDÖAİLE	<---	SDÖ	0.723	1.000				0.522
SDÖARKADAŞ	<---	SDÖ	0.939	2.091	0.354	5.913	<0.001	0.882
SDÖÖZELİNSAN	<---	SDÖ	0.898	1.961	0.339	5.783	<0.001	0.807
YKTOPLAM	<---	SDÖ	0.550	2.179	0.571	3.816	<0.001	0.509
YKTOPLAM	<---	ZBYTOPLAM	-0.318	-0.377	0.137	-2.754	0.006	

β^0 :Standart katsayı; β^1 : Standartlaştırılmamış katsayı; **SH**: Standart Hata **ZBYTOPLAM**: Zarit Bakım Yükü Ölçeği **YKTOPLAM**: Yaşam Kalitesi Ölçeği **SDÖ**: Sosyal Destek Ölçeği **SDÖAİLE**: Sosyal Destek Ölçeği Aile Alt Boyutu **SDÖARKADAŞ**: Sosyal Destek Ölçeği Arkadaş Alt Boyutu **SDÖÖZELİNSAN**: Sosyal Destek Ölçeği Özel İnsan Alt Boyutu

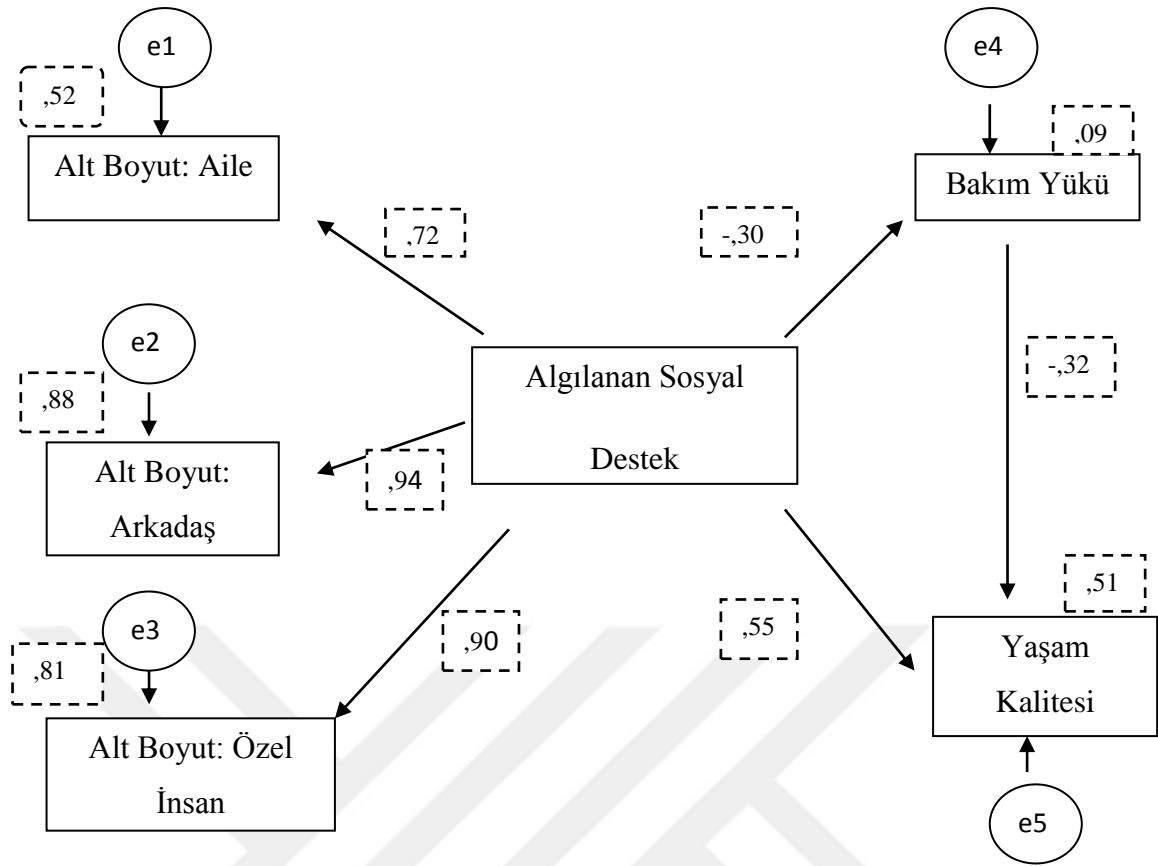
Zarit bakım yükü ölçeği ve yaşam kalitesi ölçeği dahil edilerek path analizi yapılmıştır. Uyum değerleri incelendiğinde CMIN= 0.857, DF= 4, CMIN/DF= 0.214, RMSEA= 0, CFI= 1000 ve GFI= 0.993 olarak elde edilmiştir. Uyum kriterlerinin tamamı istenilen sınırlar içerisindedir. Elde edilen uyum kriterleri modelin kabul edilebilir bir uyuma sahip olduğunu göstermektedir.

Tablo incelendiğinde; bakım yükünün yaşam kalitesi üzerine etkisine ait kurulan hipotez ve arkadaş, özel insanın varlığının sosyal desteğe etkisine ait hipotezlerin istatiksel olarak doğrulandığı belirlenmiştir. Zarit bakım yükü ile sosyal destek arasındaki hipotez ise istatiksel olarak doğrulanmamıştır.

Oluşturulan modele göre;aile (0.72), arkadaş (0.93) ve özel insan (0.89) sosyal desteğinin artışı sosyal desteğipozitif yönde etkilemektedir. Hemofilili çocuklara sahip ebeveynlere olan sosyal desteğin artışı ile yaşam kalitesi arasında pozitif bir ilişki görülmüştür (0,55). Ebeveynlerin yaşam kalitesindeki artış bakım yükünü negatif yönde etkilemektedir (-0.31). Bakım yükü ile sosyal destek arasında negatif bir ilişki söz konusudur (-0,30).



Şekil 4.1. Sosyal destek, yaşam kalitesi ve bakım yükü arasındaki kavramsal ilişki



Şekil 4.2. Sosyal destek, yaşam kalitesi ve bakım yükü arasındaki ilişkiye ait path analizi

Tablo 4.4. Çocukların ve Ebeveynlerin Bazı Sosyodemografik Özellikleri ve Ölçek Puanlarının Ortalamaları

	Mean±SS	Median (min-max)
Çocuğun Yaşı	9.8 ± 4.8	10 (1 - 18)
Ebeveyn Yaşı	38.7 ± 10	38 (23 - 59)
Annenin Yardıma Katılım Yüzdesi	67.8 ± 18.9	70 (10 - 100)
Babanın Yardıma Katılım Yüzdesi	30 ± 19.4	30 (0 - 90)
ZBYÖ	29.1 ± 12.2	28 (5 - 56)
SDÖAİAB	24.6 ± 5.1	27.5 (9 - 28)
SDÖAAB	20.7 ± 8.1	22.5 (4 - 28)
SDÖÖİAB	21.2 ± 8	23.5 (4 - 28)
ÇBSDÖ	66.5 ± 19.3	74.5 (20 - 84)
WHOQOL-8.TR. YKÖ	72 ± 14.5	70 (45 - 100)

Araştırmaya katılan çocukların yaş ortalaması 9.8 ± 4.8 iken ebeveynlerin yaş ortalamasının 38.7 ± 10.0 'i olduğu bulunmuştur. Çocukların bakımına annelerin katılım

yüzdesi 67.8 ± 18.9 'ken, babaların bakım yardımına katılım yüzdesi 30 ± 19.4 'tür. Ebeveynlerin zarit bakım yükü ölçeği puan ortalamaları 29.1 ± 12.2 'ken, WHOQOL-8.TR. yaşam kalitesi ölçeği puan ortalamaları 72 ± 14.5 , çok boyutlu sosyal destek ölçeği puan ortalamaları 66.5 ± 19.3 , sosyal destek ölçeği aile alt boyutu puan ortalamaları 24.6 ± 5.1 sosyal destek ölçeği arkadaş alt boyutu puan ortalamaları 20.7 ± 8.1 ve sosyal destek ölçeği özel insan alt boyutu puan ortalamaları 21.2 ± 8.0 olarak belirlenmiştir.

Tablo 4.5. Ebeveynlerin Ölçek Puan Ortalamaları Arasındaki İlişki

	Mean±SS	Median (Min-Max)	1	2	3	4	5	6
1.ZBYÖ	29,1 ± 12,2	28 (5 - 56)	1					
2.YKÖ	72 ± 14,5	70 (45 - 100)	-0.438**	1				
3.SDÖAİAB	24,6 ± 5,1	27,5 (9 - 28)	-0.289	0.555**	1			
4.SDÖAAB	20,7 ± 8,1	22,5 (4 - 28)	-0.226	0.580**	0.754**	1		
5.SDÖÖİAB	21,2 ± 8	23,5 (4 - 28)	-0.194	0.530**	0.847**	0.865**	1	
6.SDÖ	66,5 ± 19,3	74,5 (20 - 84)	-0.245	0.590**	0.902**	0.945**	0.965**	1

**Anlamlılık düzeyi $p < 0.01$

Araştırmaya katılan ebeveynlerin YKÖ ile ZBYÖ arasında negatif yönde anlamlı bir ilişki olduğu belirlenmiştir ($r: -0.438$ $p < 0.001$). Ebeveynlerin sosyal destek ölçeği aile alt boyutu ile zarit bakım yükü arasında anlamlı bir ilişki bulunmazken, yaşam kalitesi ölçeği ile aralarında pozitif yönde istatistiksel açıdan önemli bir ilişki olduğu ortaya çıkmıştır ($r: 0.555$ $p < 0.001$). Ebeveynlerin sosyal destek ölçeği arkadaş alt boyutu ile zarit bakım yükü arasında anlamlı bir ilişki bulunmamıştır. Ancak sırasıyla yaşam kalitesi ölçeği ve sosyal destek ölçeği aile alt boyutu ile pozitif yönde istatistiksel olarak anlamlı ilişki elde edilmiştir ($r: 0.580$ $p < 0.001$; $r: 0.754$ $p < 0.001$). Ebeveynlerin sosyal destek ölçeği özel insan alt boyutu ile yaşam kalitesi, sosyal destek ölçeği aile ve arkadaş alt boyutlarında sırasıyla pozitif yönde güçlü bir ilişki olduğu saptanmıştır ($r: 0.530$ $p < 0.001$; $r: 0.847$ $p < 0.001$; $r: 0.865$ $p < 0.001$). Sosyal destek ölçeği ile zarit bakım yükü ölçeği arasında anlamlı bir ilişki bulunmazken, yaşam kalitesi ve sosyal destek ölçeği alt boyutları arasında pozitif yönde anlamlı bir ilişki olduğu belirlenmiştir ($r: 0.590$ $p < 0.001$; $r: 0.902$ $p < 0.001$; $r: 0.945$ $p < 0.001$; $r: 0.965$ $p < 0.001$).

5. TARTIŞMA

Hemofilili çocuğun yaşamında meydana gelen deęişimler, aktivitelerindeki kısıtlamalar, hayatı boyunca gözlem ve takip gerektiren durumlar, hastalık sürecinde çocukta psikososyal, fiziksel ve emosyonel olarak deęişikliklere sebep olmasının yanında aileleri de birçok açıdan etkilemektedir. Bu araştırmada hemofilili çocuęa sahip ebeveynlerin bakım yükünün algılanan sosyal destek ve yaşam kalitesine etkisinin incelenmesinde yapısal eşitlik modellemesi kullanılmıştır.

Araştırmada bakım verenlerin çoğunun kadın olduęu (Tablo 4.2), hemofilili çocukların bakımında annelerin babalara oranla daha fazla rol aldıkları bulunmuştur (Tablo 4.3). Literatür incelendiğinde Riana ve ark. nin kronik hastalığı olan çocuęa sahip ebeveynlerle yaptıkları çalışmada bakım verenlerin %94.4'ünün, Aylaz ve ark. nin çalışmasında %82.7'sinin ve Türe ve ark. nin çalışmasında ise %99'unun kadın olduęu görülmüştür (2,49,107). Toplumumuzda kronik hastalığı olan çocuęa sahip ailelerde olduęu gibi hemofilili çocukların bakımında da kadınlara önemli bir pay düştüğü anlaşılmaktadır.

Araştırmada ailelerin büyük çoğunluęunda hastalığın maddi yük getirdięi belirlenmiştir (Tablo 4.2). Von Mackensen ve ark. yaptıkları çalışmada bakım verenlerin az bir kısmı hemofilinin ekonomik hayatını etkilediğini bildirmiştir (8). Bizim araştırmamızda ailelerin büyük kısmının maddi açıdan etkilenmesinde araştırmaya katılan ebeveynlerin çoğunun çalışmaması, hastalığın tedavisinde kullanılan ilaçların yüksek maliyete sahip olması hastalığın maddi yükünün artmasına neden olduęu düşünülebilir.

Araştırmada hemofili hastalığına sahip çocuklarda ağrı ve kanama şikayetlerinin olduęu görülmüştür (Tablo 4.2). DeKoven ve ark. yaptıkları çalışmada bakım vericiler en ağır yükün hemofilili çocuğun ağrısı olduęunu, bunu duygusal ve ekonomik yönden strese neden olduęunu ifade etmiştir (9). Türe ve ark. kronik hasta çocuklara bakım verenlerle yaptıkları çalışmada bakım verenlerin hastaneye başvurma sayılarının artmasının ve ekonomik durumlarının kötü olmasının bakım yükünü arttırdığını bulunmuştur (107). Faktör tedavisi sırasında çoğunun ayda bir hastaneye geldięi göz önüne alındığında hemofilili çocukta ağrının ve kanamanın varlığı, hastaneye yatış ve

gözlemlerin sık olması ebeveynlerde bakım yükünü arttıran faktörler arasında sayılabilir.

Araştırmada bakım yükü ile sosyal destek arasında istatistiksel açıdan anlamlı fark bulunmamıştır (Tablo 4.5). Erdem ve ark. nın yaptıkları çalışmada kronik hastalığı olan çocuğa bakım vermenin getirdiği yükü; sosyal destek alma durumu ve ekonomik güçlüklerin etkileyebileceği sonucuna varılmıştır (58). Köse ve ark. nın kanser tanısı konmuş çocuğa sahip olan ebeveynlerin bakım yüklerini değerlendirdiği çalışmada ebeveynlerin bakım yükü ortalamalarının anksiyete ile artış gösterdiği bildirilmiştir (59). Budak ve ark. kronik hastalığı olan çocukların anneleriyle yaptıkları çalışmada aile içinde çocuğun bakımına destek verecek bireylerin olmamasının ve annelik rolünde meydana gelen değişikliklerin, annelerin bakım yükünün artmasında etkili olduğunu ifade etmiştir (108). Diğer çalışmalar da görüldüğü gibi toplumumuzda (58,59) hasta bakımının yardımseverlik olarak algılanması, yük olarak algılanmaması düşünülebilir.

Araştırmada ölçekler arasındaki korelasyon sonucu değerlendirildiğinde; ebeveynlerin sosyal destek düzeyleri ve yaşam kaliteleri arasında pozitif bir ilişki ($r:0.965$ $p<0.001$) olduğu bulunmuştur (Tablo 4.5). Uludağ ve ark. konjenital kalp hastalığı olan çocukların ebeveynlerinde yaptıkları çalışmada ebeveynlerin aile ve arkadaşlarından aldıkları sosyal destek arttıkça yaşam doyumunun arttığı saptanmıştır (109). Araştırma ile çalışmanın sonuçları paralellik göstermekte ve hemofili gibi kronik hastalığa sahip çocukları olan ebeveynlerin sosyal destek sistemlerinin olmasının; bakım yükünü azalttığı ve yaşam doyumunu arttırdığı söylenebilir.

Araştırmada hemofili tanısı alan çocuklara sahip ebeveynlerin sosyal desteklerinin artması (eş, aile, arkadaş, dost, akraba vb.) yaşam kalitesini arttırdığı ($p<0.001$) ve ebeveynlerin bakım yükünü azalttığı belirlenmiştir (Tablo 4). Açar'ın organ transplantasyonu yapılan çocukların ebeveynleriyle yaptığı çalışmada ebeveynlerin yaşam kalitesinin düşük, bakım yüklerinin orta derecede olduğu belirlenmiştir (110). Düken organ nakli olan çocukların ebeveynleriyle yaptığı çalışmada ebeveynlerin yaşam kalitelerinin düşük olduğu ve aile fonksiyonlarının bundan etkilendiği görülmüştür (111). Güzeloğlu'nun özel gereksinimli çocuğa sahip ebeveynlerle yaptığı çalışmada eşlerin birbirine verdiği destek ve dost, arkadaş, akraba vb. aldıkları sosyal desteğin yaşam kalitesini artırdığı, ebeveynlerin yaşadıkları stresle baş edebilme yeteneğini etkilediği belirlenmiştir (112). Buzzi ve ark. hemofilili

çocukların ebeveynlerle yaptığı çalışmada ebeveynlerin büyük çoğunluğu eşlerinden ve ailelerinden destek aldıklarını belirtmişlerdir (113). Sosyal destek sistemlerinin artmasının ebeveynlerin çocuğun bakımı konusunda daha az stres yaşamasını sağlayarak bakım yükünü azalttığı söylenebilir.

Araştırmada bakım verenlerin büyük çoğunluğunun orta yaş yetişkin ve kadın olduğu, üçte ikisinden fazlasının çocuğun bakımında herhangi bir yardım almadığı, çocuğun bakımını tek başına üstlendikleri, bakımda birden fazla alanda (hastaneye getirip götürme, hareket kısıtlaması vb.) zorlandıkları belirlenmiştir (Tablo 4.2-4). Aylaz ve ark. nın yaptıkları çalışmada kronik hastalığa sahip çocukların ebeveynlerinin bakımda destek almaması durumunda bakım yükü puanının arttığı ifade edilmiştir (2,7). Bakım vermenin büyük çoğunluğunun tek kişide olması, bakımda desteğin olmaması bakım yükünü arttıran sebepler arasında sayılabilir. Cutter ve ark. yaptıkları çalışmada bakım verenlerin zamanlarının yarısından çoğunu hemofilili çocukla birlikte geçirmek zorunda kaldıklarını, diğer çocuklara zaman ayıramadıklarını ifade etmişlerdir (99). Araştırmada hemofilili çocuğa sahip ebeveynlerin bakım vermede sosyal desteklerin artması yaşam kalitesi puanını arttırmaktadır (Tablo 4.3-5). Otizmli çocukların anneleriyle yapılan çalışmada ailelerin yaşam kalitesinde sosyal desteğin etkili olduğu, sosyal desteğin artışı ile yaşam kalitesinin arttığı görülmüştür (105). Özmen'in engelli çocukların ebeveynleriyle yaptığı çalışmada ebeveynlerin dörtte üçünden fazlasının çocuğun bakımında kimseden yardım almadıklarını, engel nedeniyle eşlerin birbirlerini suçladıkları görülmüştür (84). Araştırmada hemofilili çocuğa sahip ebeveynlerin bakım verme ile ilgili zorlukları arttıkça yaşam kalitesi puanı azalmaktadır (Tablo 4.3). Ebeveynlerin yaşam kalitesinde, bakım yükünün ve sosyal desteğin belirleyici bir rol oynadığı söylenebilir.

6.SONUÇ VE ÖNERİ

Hemofilili çocuğa sahip ebeveynlerin bakım yükünün algılanan sosyal destek ve yaşam kalitesine etkisini değerlendirmek amacıyla yapılan araştırmada şu sonuçlar bulundu:

- Hastalığın maddi yükü, çocuğun bakımınının tek kişide olması, hastalığa bağlı semptomların varlığı ve hastaneye yatışların sıklığının artması hemofilili çocuğa sahip ebeveynlerin bakım yükünü arttıran sebepler arasında olduğu,
- Sosyal destek sistemlerinden (eş, arkadaş, aile vb.) yeterli sosyal destek almayan ebeveynlerin bakım yükünün arttığı,
- Hemofilili çocuğa sahip ebeveynlerin yaşam kalitelerinin belirlenmesinde sosyal destek ve bakım yükünün etkili olduğu,
- Bakım yükü puan ortalamaları yüksek olan ebeveynlerin yaşam kalitelerinin azaldığı,
- Sosyal destek puan ortalamaları yüksek olan ebeveynlerin bakım yükünün azaldığı, daha az stres yaşadıkları ve yaşam kalitelerinin arttığı tespit edilmiştir.

Sonuçlar doğrultusunda şunlar önerilebilir:

- Bakım yükünü azaltmak ve yaşam kalitesini arttırmak için sosyal destek sistemleri (eş, dost, akraba vb.) harekete geçirilmeli ve destek sistemlerinin kaynağı araştırılmalıdır.
- Ebeveynlerin gereksinimleri doğrultusunda hemşirelerin, eğitim planı oluşturması ve ebeveynlere profesyonel destek verilmesi, ebeveynlerin sorunlarını tanımlamasında danışmanlık yapılması,
- Ebeveynlere semptom yönetiminin hemşireler tarafından öğretilmesi, ortaya çıkan sorunlarla baş etme stratejilerinin geliştirilmesi, semptomlardan kaynaklanan stresin azaltılması,
- Hemşirelerin ebeveynlerin bakım yükü, sosyal destek ve yaşam kalitesi algılarına göre; ebeveynlerin yaşam kalitesini ve sosyal desteklerinin

arttırılması için çalışmaların yapılması ve buna yönelik hemşirelik girişimlerinin uygulanması gerektiği,

- Araştırmanın çok merkezli daha geniş bir araştırma grubuyla yapılması önerilmektedir.



KAYNAKLAR

1. Çavuşoğlu H. *Çocuk Sağlığı Hemşireliği*, 13. Baskı. Ankara, Sistem Ofset Basımevi, 2019: 113-27.
2. Alahan NA, Aylaz R, Yetiş G. Kronik Hastalığı olan çocuğa sahip ebeveynlerin bakım verme yükü. *İnönü Üniversitesi Sağlık Bilimleri Dergisi* 2015, 4 (2): 1-5.
3. Durualp E, Kara FN, Yılmaz V, Alaybeyoğlu K. Kronik hastalığı olan ve olmayan çocukların ve ebeveynlerinin görüşlerine göre yaşam kalitelerinin karşılaştırılması. *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası* 2010, 63(2): 55-63.
4. World Federation of Hemophilia. Report On The Annual Global Survey 2017. 2018: 5-7.
5. World Federation of Hemophilia. Report On The Annual Global Survey 2015. 2016: 25.
6. Akdeniz N. Hemofili A ve B hastalarının kız kardeşlerinde kanama semptomları ve kanamaya yönelik laboratuvar parametrelerinin değerlendirilmesi. Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı. Uzmanlık Tezi, Diyarbakır: Dicle Üniversitesi, 2015.
7. Alahan NA. Kronik hastalığı olan çocuğa sahip ailelerin bakım verme yükünün incelenmesi. Sağlık Bilimleri Enstitüsü Hemşirelik Anabilim Dalı. Yüksek Lisans Bitirme Projesi, Malatya: İnönü Üniversitesi, 2014.
8. Von Mackensen S, Westesson LM, Kavakli K, Klukowska A, Escuriola C, Uitslager N, Santoro C, Holland M, Khair K. The impact of psychosocial determinants on caregivers' burden of children with haemophilia. *Haemophilia* 2019, 25 (3): 424-32.
9. DeKoven M, Karkare S, Lee WC, Kelley LA, Cooper DL, Pham H, Powers J, Wisniewski T. Impact of haemophilia with inhibitors on caregiver burden in the United States. *Haemophilia* 2014, 20 (6): 822-30.
10. Lindvall K, Von Mackensen S, Elmstahl S, Khair K, Stain AM, Ljung R, Berntorp E. Increased burden on caregivers of having a child with haemophilia complicated by inhibitors. *Pediatr Blood Cancer* 2014, 61 (4): 706-11.

11. Wharfe G, Buchner-Daley, L, Gibson T, Hilliard P, Usuba K, Abad A, Boma-Fischer L, Bouskill V, Floros G, Lillicrap D, Lowe Y, Lowe D, Palmer-Mitchell N, Rand ML, Teitel J, Tuttle A, Watson A, White R, Young NL, Blanchette VS. The Jamaican haemophilia registry: Describing the burden of disease. *Haemophilia* 2018, 24 (4): 179-86.
12. Yüzer S, Yiğit R, Taşdelen B. Çocuğu hastanede yatan annelerin aldığı sosyal destek ile depresyon düzeyleri arasındaki ilişki. *Anadolu Hemşirelik ve Sağlık Bilimleri Dergisi* 2010, 9 (4): 54-62.
13. Rambod M, Sharif F, Molazem Z, Khair K, von Mackensen S. Health-related quality of life and psychological aspects of adults with hemophilia in Iran. *Clin Appl Thromb/Hemost* 2018, 24 (7): 1073-81.
14. Zhang H, Huang J, Kong X, Ma G, Fang Y. Health-related quality of life in children with haemophilia in China: a 4-year follow up prospective cohort study. *Health Qual Life Outcomes* 2019, 17:28.
15. Kantarcıoğlu AÇ, Evim MS. Bursa’da pediatrik talasemi, hemofili ve lösemili olgu annelerinin aşırı koruyucu ebeveyn tutumları ve duygu durumlarının değerlendirilmesi. *Güncel Pediatri* 2018, 16 (3): 37-50.
16. Kodra Y, Cavazza M, Schieppati A, Santis MD, Armeni P, Arcieri R, Calizzani G, Fattore G, Manzoli L, Mantovani L, Taruscio D . The social burden and quality of life of patients with haemophilia in Italy. *Blood Transfus* 2014, 12 (3): 567-75.
17. Torres-Ortuno A, Cuesta-Barriuso R, Nieto-Munuera J, Galindo-Pinana P, Lopez-Pina JA. Coping strategies in young and adult haemophilia patients: A tool for the adaptation to the disease. *Haemophilia*. 2019, 25(3): 392–7.
18. Young NL, Bradley CS, Wakefield CD, Barnard D, Blanchette VS, McCusker PJ. How well does the canadian haemophilia outcomes-kids’ life assessment tool (cho-klad) measure the quality of life of boys with haemophilia? *Pediatr Blood Cancer* 2006, (47): 305-11.
19. Herring N, Wilkins R. *Basic Sciences For Core Medical Training And The Mrcp*, Oxford, University Press, 2015: 131-2.
20. Kazancıoğlu HO, Ak G. Faktör VIII’e karşı inhibitör gelişen hemofili hastalarında dental tedavi yaklaşımı. *Cumhuriyet Dent J* 2010, 13(2): 101-5.

21. Cvetnic WG,Pino E. *STEP 2 CK Lecture Notes 2017 Pediatrics*. Kaplan Clinical, New York, 2016: 196-9.
22. Ingram GIC. The history of haemophilia. *J Clin Pathol* 1976, 29: 469-79.
23. Franchini M, Mannuchi PM. The History of Haemophilia. *Semin Thromb Hamost*, 2014, 40: 571-6.
24. Castro HE, Briceno MF, Casas CP, Rueda JD. The history and evolution of the clinical effectiveness of haemophilia type a treatment: a systematic review. *Indian J Hematol Blood Transfus* 2014, 30 (1): 1-11.
25. Strobel S,Spitz L, Marks SD. *Great Ormond Street Handbook Of Paediatrics*, 2th ed.CRC Press, London, 2016: 340-2.
26. O'Hara J, Hughes D, Camp C , Burke T, Carroll L, Diego DAG.The cost of severe haemophilia in Europe: the chess study.*Orp J Rare Diseases* 2017, (12): 106.
27. Başkırt RE. Hemofili Hastalarında Ağız Ve Diş Sağlığının Yaşam Kalitesi Üzerine Olan Etkilerinin Değerlendirilmesi. İstanbul Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi Anabilim Dalı. Doktora tezi, İstanbul: İstanbul Üniversitesi, 2009.
28. Boardman FK, Hale R, Young PJ.Newborn screening for haemophilia: The views of families and adults living with haemophilia in the UK. *Haemophilia* 2019, 25: 276–82.
29. Newman MG, Takei HH, Carranza FA. *Carranza's Clinical Periodontology*. 9 th ed. Philadelphia: WB Saunders Com 2002: 543.
30. Pekçelen Y. Hemostaz Bozuklukları (21. Bölüm). İçinde: Dinçol G, Pekçelen Y, Atamer T. *Klinik Hematoloji*. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevi 2003: 347-92.
31. Sapp JP, Eversole LR, Wysocki PG. *Contemporary Oral and Maxillofacial Pathology*. 2nd ed. St Louis: Mosby Inc 2004: 420.
32. Erginel B. Hemofilili çocuklarda sünnet. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Surg-Special Topics* 2017, 7 (3): 376-8.
33. Yılmaz Y, Özsoy SA, Ardahan M. Annelerin sünnet hakkındaki davranış ve bilgi düzeylerinin incelenmesi. *Ege Tıp Dergisi* 2008, 47 (2): 93-101.

34. Novais T, Duclos A, Varin R, Lopez I, Chamouard V. Treatment-related knowledge and skills of patients with haemophilia and their informal caregivers. *Int J Clin Pharmacy* 2015, 38 (1): 61–9.
35. Sarı HY. Kanama Hastalığı Olan Çocuk Ve “Engelli” Kavramına Yaklaşımlar. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Nurs-Special Topics* 2016, 2 (2): 56-60.
36. Fiske J, McGeorge RJ, Savidge GF, Smith MP. The treatment needs of adults with inherited bleeding disorders. *J Disabil Oral Health* 2002, 3: 59-61.
37. Lee APH, Boyle CA, Savidge GF, Fiske J. Effectiveness in controlling haemorrhage after dental scaling in people with haemophilia by using tranexamic acid mouthwash. *Brit Dent J* 2005, 198: 33-8.
38. Johnson WT, Leary JM: Management of dental patients with bleeding disorders: review and update. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1988, 66 (3): 297- 303.
39. Dural Özalp EA: *Farmakoloji*. 3. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri 2002, 139-592.
40. Ehl S, Severin T, Sutor AH. DDAVP treatment in children with haemophilia B. *Brit J Haematol* 2000, (111): 1260-2.
41. Bolışık ZB, Yardımcı F, Didişen NA. Kanama hastalığı olan çocukta büyüme gelişme izlemi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Nurs-Special Topics* 2016, 2(2): 36-43.
42. Khair K, Klukowska A, Westesson LM, Kavaklı K, Escuriola C, Uitslager N, Santoro C, Holland M, Von Mackensen S. The burden of bleeds and other clinical determinants on caregivers of children with haemophilia. *Haemophilia* 2019: 1–8.
43. Buckner TW, Witkop M, Guelcer C, Frey MJ, Hunters S, Peltier S, Sidonio R. Management of us men, women, and children with hemophilia and methods and demographics of the bridging hemophilia B experiences, results and opportunities into solutions (B- hero- s) study. *Eur J Haematol* 2017, 98: 5–17.
44. Bilfield S, Wildman BG, Karazisa BT. Brief report: The relationship between chronic illness and identification management of psychosocial problems in pediatric primary care. *J Pediatr Psychol* 2005, 31(8): 813-7.

45. Huurre T, Aro H. The psychosocial well-being of Finnish adolescents with visual impairments versus those with chronic conditions and those with no disabilities. *J Visual Impair Blind* 2000, 94 (7): 625–37.
46. Alegria M, Canino G, Lai S, Ramirez RR, Chavez L, Rusch D et al. Understanding caregivers' help-seeking for latino children's mental health care use. *Med Care* 2004, 42:447-55.
47. Şahin ZA, Polat H, Ergüney S. Kemoterapi alan hastalara bakım verenlerin bakım verme yüklerinin belirlenmesi. *Atatürk Üniversitesi Hemşirelik Yüksekokulu Dergisi* 2009, 12 (2): 1-9.
48. İnci H. Bakım Verme Yüğü Ölçeğinin Türkçe'ye Uyarlanması, Geçerlilik ve Güvenilirliği. Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Hemşirelik Anabilim Dalı. Yüksek Lisans Tezi, Denizli: Pamukkale Üniversitesi, 2006.
49. Riana P, O'Donnell M, Rosenbaum P, Brehaut J, Walter SD, Russell D, Swinton M, Zhu B, Wood E. The health and well-being of caregivers of children with cerebral palsy. *Pediatrics* 2005, 115: 626-36.
50. Özyeşil Z, Oluk A, Çakmak D. Yaşlı hastalara bakım verme yükünün durumluk-sürekli kaygıyı yordama düzeyi. *Anadolu Psikiyatri Dergisi* 2014, 15: 39-44.
51. Collins CE, Given BA, Given CW. Interventions with family caregivers of persons with alzheimer's disease. *Nurs Clin North Am* 1994, 29 (1): 195-207.
52. Kasuya RT, Polgar P, Bailey P, Takeuchi R. Caregiver burden and burnout: A guide for primary care physicians. *Postgrad Med* 2000, 8: 119-23.
53. Silver JH, Wellman N. Family caregiver training is needed to improve outcomes for older adults using home care technologies. *J Am Diet Assoc* 2002, 102: 831-6.
54. Zarit SH, Zarit JM. The memory and behavior problems checklist and the burden interview, university park. Pa: Pennsylvania State University Gerontology Center 1990.
55. Kiel EJ, Buss KA. Protective relations among fearful temperament, protective parenting, and social withdrawal: the role of maternal accuracy in a moderated mediation framework. *J Abnorm Child Psychol* 2011, 39: 953-66.

56. Spokas M, Heimberg RG. Overprotective parenting, social anxiety and external locus of control: cross-sectional and longitudinal relationships. *Cogn Ther and Res* 2009, 33: 543-51.
57. Erdem E, Efe YS. Kanama hastalığı olan çocuk ve aileye psikososyal destek. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Nurs-Special Topics* 2016, 2(2): 44-50.
58. Erdem E, Korkmaz Z, Tosun Ö, Avcı Ö, Uslu N, Bayat M. Kronik hastalığı olan çocukların annelerinin bakım yükü. *Sağlık Bilimleri Dergisi* 2013, 22 (2): 150-7.
59. Köse S, Arar AT, Yıldırım G. Kanser tanısı konmuş çocuğa sahip olan ebeveynlerin bakım yükleri ile anksiyete düzeyleri arasındaki ilişki. *Koç Üniversitesi Hemşirelikte Eğitim ve Araştırma Dergisi* 2019, 16 (4): 282-7.
60. Sezer TA, İlhan SE. Kronik hastalığa sahip çocuk-ergen ve ebeveynlerinin yaşam kalitesi algıları. *Sürekli Tıp Eğitimi Dergisi* 2019, 28(2): 127-36.
61. Acaray A. Hemodiyaliz hastalarının yaşam kalitesinin belirlenmesi ve hasta yakınlarının hastalara ilişkin algıladıkları yaşam kalitesi görüşleri ile karşılaştırılması. *CÜ Hemşirelik Yüksek Okulu Dergisi* 2004, 8 (1): 1-11.
62. Fayers M, Machin D. *Quality Of Life*, Wiley England, 2000: 3-27.
63. Michalos A. *Essays on the Quality Of Life*, Kluwer Academic Publishers, London, 2003: 153-82.
64. Abalı O. Psikososyal destek ve hemofililerin kişisel gelişimi. *Türkiye Klinikleri J Hematol Special Topics* 2010, 3 (3): 49-53.
65. Öztürk M, Zülfiyar B, Sayar K, Uğurad I, Zoroğlu S, Tüzün Ü, Elemek A. Hemofilili çocuklar ve annelerinde emosyonel zorlanma. *Yeni Symposium* 2005, 43(4): 157-62.
66. Keser N, Kapçı EG, Odabaş E. Farklı kronik hastalığı olan ve olmayan çocukların benlik algısı, duygusal-davranışsal sorunlar ve ana-baba tutumları açısından karşılaştırılması. *Çocuk ve Gençlik Ruh Sağlığı Dergisi* 2012, 19 (2): 57-68.
67. Van Der Net J, Vos RC, Engelbert RHH, Van Den Berg MH, Helders PJM, Takken T. Physical fitness, functional ability and quality of life in children with severe haemophilia: a pilot study. *Haemophilia* 2006, 12: 494-9.

68. Broderick CR, Herbert RD, J. Latimer J, Curtins JA. Fitness and quality of life in children with haemophilia. *Haemophilia* 2010, 16: 118–23.
69. Taha MY, Hassan MK. Health-related quality of life in children and adolescents with hemophilia in Basra, Southern Iraq. *J Pediatr Hematol/Oncol* 2014, 36 (3): 179- 84.
70. Taş F. Kemoterapi Alan Çocukların Yaşadıkları Semptomların Yaşam Kalitesine Etkisi ve Ebeveynlerin Uygulamaları.Sağlık Bilimleri Enstitüsü Hemşirelik Anabilim Dalı. Doktora Tezi, İzmir: Ege Üniversitesi, 2019.
71. Cohen M, Mansoor D, Gagin R. Perceived parenting style, self-esteem and psychological distress in adolescents with heart disease. *Psychol, Health & Med* 2008, 13(4): 381-8.
72. Essawy MA, Bahgat ZS, Kassem HA. Health-related quality of life of school- age children with rheumatic fever. *J Egypt Public Health Assoc* 2010, 85: 205-22.
73. Varni JW, Seid M, Kurtin PS. The PedsQLTM 4.0: Reliability and validity of the pediatric quality of life inventory tm version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. *Med Care* 2001, 39: 800-12.
74. Çakın Memik N, Ağaoğlu B, Coşkun A, Üneri Ö, Karakaya I. Çocuklar için yaşam kalitesi ölçeğinin 13- 18 yaş ergen formunun geçerlik ve güvenilirliği. *Türk Psikiyatri Dergisi* 2007, 18 (2): 1-12.
75. Çakın Memik N, Ağaoğlu B, Coşkun A, Karakaya I. Çocuklar için yaşam kalitesi ölçeğinin 8-12 yaş çocuk formunun geçerlik ve güvenilirliği. *Çocuk ve Gençlik Ruh Sağlığı Dergisi* 2008, 15 (2): 87-98.
76. Üneri ÖŞ, Şenbil N, Turgut S. Migrenli ergenlerde yaşam kalitesi. *Anadolu Psikiyatri Dergisi* 2009, 10: 137-41.
77. Aras A. KOAH Olan Bireylerin Sosyal Destek ve Gereksinimlerinin Belirlenmesi. Cumhuriyet Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Hemşirelik Programı. Yüksek Lisans Tezi. Sivas: Cumhuriyet Üniversitesi, 2001: 1-20.
78. Aysever H, Demirok MS. Özel gereksinimli çocuğa sahip ebeveynlerin sosyal destek algılarının ve yılmazlık düzeylerinin incelenmesi. *Ankara Üniversitesi Eğitim Bilimleri Fakültesi Özel Eğitim Dergisi* 2019, 20 (3): 561-95.

79. Zengin O, Yıldırım B, Erbay E. Kronik böbrek yetmezliği hastası çocuğa sahip ebeveynlerde kaygı, başetme ve sosyal destek. *Konuralp Tıp Dergisi* 2018, 10 (3): 311-7.
80. Bahar A, Bahar G, Savaş HA, Parlar S. Engelli çocuklarının annelerinin depresyon ve anksiyete düzeyleri ile stresle başa çıkma tarzlarının belirlenmesi. *Fırat Sağlık Hizmetleri Dergisi* 2009, 4 (11): 97-100.
81. Küpeli B. Kanserli Çocuklarda Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesi. Sağlık Bilimleri Enstitüsü Pediatrik Onkoloji Programı. Yüksek Lisans Tezi, Ankara: Hacettepe Üniversitesi, 2009.
82. Fadıoğlu Ç. Kanserli hastaya bakım veren aile üyelerinin hastalıkla başa çıkma davranışlarının incelenmesi. *Ege Üniversitesi Hemşirelik Yüksekokulu Dergisi*. 1996, 12(1): 21-34.
83. Çetinkaya Y. Kanser Hastalarına Bakım Verenlerde Stres, Stres Yaratan Durumlar ve Etkilerinin İncelenmesi. Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Hemşirelik Anabilim Dalı. Yüksek Lisans Tezi, İzmir: Ege Üniversitesi, 2006.
84. Özmen D, Çetinkaya A. Engelli çocuğa sahip ailelerin yaşadığı sorunlar. *Ege Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi Dergisi* 2012, 28 (3): 35-49.
85. Tel H, Demirkol D, Kara S, Aydın D. KOAH'lı hastaların bakım vericilerinde bakım yükü ve yaşam kalitesi. *Türk Toraks Dergisi* 2012, 13: 87-92.
86. Lorenzato CS, Santos RB, Fagundes GZZ, Ozelo MC. Haemophilia experiences, results and opportunities (hero study) in Brazil: Assessment of the psychosocial effects of haemophilia in patients and caregivers. *Haemophilia* 2019, 25: 640–50.
87. Pinto PR, Paredes AC, Pedras S, Costa P, Crato M, Fernandes S, Lopes M, Carvalho M, Almeida A. Sociodemographic, clinical, and psychosocial characteristics of people with hemophilia in Portugal: findings from the first national survey. *TH Open* 2018, 2 (1): 54–67.
88. Buckner TW, Sidonio R Jr, Witkop M, Guelcher C, Cutter S, Iyer NN, Cooper DL. Correlations between patient-reported outcomes and self-reported characteristics in adults with hemophilia b and caregivers of children with hemophilia B: analysis of the B-hero-s study. *Patient Relat Outcome Meas* 2019, 18 (10): 299-314.

89. Şenol S. Hemofili hastalarında kapsamlı bakım ve hemşirelik rolü. *Türkiye Klinikleri J Int Med Sciences* 2006, 2 (2): 59-64.
90. Şenol S, Tavşanlı NG. Kalıtsal kan hastalıkları: Orak hücre anemisi, beta-talasemi, hemofili örneğinde pediatrik bakım. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Nurs-Special Topics*. 2015, 1 (3): 67-73.
91. Lambing A, Nichols CD, Munn JE. Patient, caregiver, and provider perceptions of pain and pain management in adolescents and young adults with bleeding disorders. *Haemophilia* 2017, 23 (6): 852-60.
92. McLaughlin JM, Munn JE, Anderson TL, Lambing A, Tortella B, Witkop ML. Predictors of quality of life among adolescents and young adults with a bleeding disorder. *Health Qual Life Outcomes* 2017, 15 (1): 67.
93. Lambing A, Kohn-Converse B, Hanagavadi S, Varma V. Use of acupuncture in the management of chronic haemophilia pain. *Haemophilia* 2012, 18 (4): 613-7.
94. Kazancı EG, Uğur MC, Oymak Y, Kavaklı K. Hemofili hastalarında self-infüzyon ve hasta eğitiminin tedavi uyumu üzerine etkisi. *İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hast. Dergisi* 2019, 9 (2): 160-3.
95. Rabiner SF, Telfer MC. Home transfusion for patients with hemophilia A. *N Engl J Med* 1970, 283 (19): 1011-5.
96. Schrijvers LH, Beijlevelt-van der Zande M, Peters M, Schuurmans MJ, Fischer K. Learning intravenous infusion in haemophilia: experience from the Netherlands. *Haemophilia* 2012, 18 (4): 516-20.
97. Cutter S, Guelcher C, Hunter S, Rotellini D, Dunn S, Cooper DL. Mild-severe hemophilia B impacts relationships of us adults and children with hemophilia B and their families: Results from the B-hero-s study. *Patient Relat Outcome Meas* 2019, 10: 257-66.
98. Regina B, Butler RN. Introduction to Bleeding Disorders. *Nurses' Guide To Bleeding Disorder* 2012, 7: 1-8.
99. Şenol S. Hemofili hastalarında kapsamlı bakım ve hemşirelik rolü. *Türkiye Klinikleri J Internal Med Sciences* 2006, 2 (2): 59-64.

100. Eser E, Lağarlı T, Baydur H. Eurohis (Whoqol-8.Tr) türkçe sürümünün türk toplumundaki psikometrik özellikler. *Türkiye Halk Sağlığı Dergisi* 2010, 8 (3): 136-52.
101. Eker D, Arkar H, Yıldız H. Çok boyutlu algılanan sosyal destek ölçeğinin gözden geçirilmiş formunun faktör yapısı, geçerlik ve güvenilirliği. *Türk Psikiyatri Dergisi* 2001, 12 (1): 17-25.
102. Zimet GD, Dahlem NW, Zimet SG. The multidimensional scale of perceived social support. *J Personality Assess* 1988, 52: 30-41.
103. Meral BF, Cavkaytar A. Çok boyutlu algılanan sosyal destek ölçeği'nin psikometrik özelliklerinin otizmli çocuk aileleri üzerinden incelenmesi. *e-Uluslararası Eğitim Araştırmaları Dergisi* 2012, 3 (4): 20-32.
104. İnci FH, Erdem M. Bakım verme yükü ölçeğinin türkçeye uyarlanması, geçerlilik ve güvenilirliği. *Atatürk Üniversitesi Hemşirelik Yüksekokulu Dergisi* 2008, 11(4): 85-95.
105. Türe E, Yazar A, Akın F , Aydın A. Kronik hasta çocuklara bakım verenlerin bakım verme yükünün değerlendirilmesi. *Bozok Tıp Dergisi* 2018, 8 (3): 46-53.
106. Budak MA, Geçkil E. Kronik hastalığı olan çocukların annelerinin bakım verme yükü ile anksiyete-depresyon düzeyinin belirlenmesi. *ACU Sağlık Bilimleri Dergisi* 2020, 11 (3): 391-9.
107. Uludağ A, Tüfekçi FG, Ceviz N. Konjenital kalp hastalığı olan çocukların ebeveynlerinde bakım yükü ve yaşam doyumu ile algıladıkları sosyal destek arasındaki ilişki. *YOBU Sağlık Bilimleri Fakültesi Dergisi* 2020, 1 (1): 11-20.
108. Açar A. Organ Transplantasyonu Yapılan Çocukların Ebeveynlerinin Yaşam Kalitesi ve Bakım Yükünün Belirlenmesi. Sağlık Bilimleri Enstitüsü Hemşirelik Anabilim Dalı. Yüksek Lisans Tezi, Şanlıurfa: Harran Üniversitesi, 2018.
109. Düken ME. Organ Nakli Olan Çocukların Aile Fonksiyonlarının Çocuğun ve Ebeveynin Yaşam Kalitesine Etkisi. Sağlık Bilimleri Enstitüsü Hemşirelik Anabilim Dalı. Yüksek Lisans Tezi, Malatya: İnönü Üniversitesi, 2018.
110. Güzeloğlu B. Özel Gereksinimli Çocuğa Sahip Ebeveynlerin Eş Desteği ve Aile Yaşam Kalitesinin Umutsuzluk ve Stres Düzeyleri İle İlişkisinin İncelenmesi.

Eđitim Bilimleri Enstitüsü. Eđitimde Psikolojik Hizmetler Anabilim Dalı. Yüksek Lisans Tezi, Ankara: Ankara Üniversitesi, 2019.

111. Cassis FRMY, Buzzi A, Forsyth A, Gregory M, Nugent D, Garrido C, Pilgaard T, Cooper DL, Lorio A. Haemophilia experiences, results and opportunities (hero) study: Influence of haemophilia on interpersonal relationships as reported by adults with haemophilia and parents of children with haemophilia. *Haemophilia* 2014, 20 (4): 287–95.



EKLER

EK-1.Ebeveyn Tanıtıcı Bilgi Formu

Bu araştırma ‘‘Hemofilili Çocuğa Sahip Olan Ebeveynlerin Bakım Yükünün, Algılanan Sosyal Destek ve Yaşam Kalitesine Etkisinin İncelenmesi’’ amacıyla planlanmış bir yüksek lisans tez çalışmasıdır. Aşağıda bu konuda hazırlanmış bir soru formu bulunmaktadır. Bu formdaki bilgiler sadece araştırma için kullanılacaktır ve verilen tüm cevaplar gizli tutulacaktır. Soruların değerlendirilebilmesi için eksiksiz doldurulması gerekmektedir. Desteğiniz ve katkılarınız için teşekkür ederim.

Yüksek Lisans Öğrencisi Tekcan SEVGİ

HEMOFİLİLİ ÇOCUĞA YÖNELİK BİLGİLER

1. Yaşı:.....
2. Cinsiyeti: () Kız () Erkek
3. Eğitim durumunuz nedir?
() Okur yazar değil () Anaokulu () İlköğretim
() Ortaöğretim () Yükseköğretim
4. Eğitime devam durumu nedir?
() Okula gidiyor
() Hasta olduğu için okula hiç gidemedi
() Önceleri gidiyordu, hastalık nedeniyle ayrıldı
() Okula gitmek için küçük
5. Tanı konulma zamanı
6. Çocuğun ağrısı var mı? Yok seçeneğini işaretlediyseniz 8.soruya geçiniz.
() Var () Yok
7. Çocuğun ağrısı ne sıklıkta olmaktadır?.....
8. Çocuğun kanaması var mı? Yok seçeneğini işaretlediyseniz 11.soruya geçiniz.
()Var..... () Yok
9. Çocuğun kanaması ne sıklıkta olmaktadır?.....
10. Yıl içinde faktör tedavisi için hastaneye ne sıklıkta geldiniz?.....
11. Faktör tedavisi dışında hastaneye ne sıklıkta geldiniz?.....

BAKIM VEREN BİREYE YÖNELİK BİLGİLER

1. Kaç yaşındasınız?
2. Hasta ile olan yakınlık dereceniz?
() Anne () Baba () Diğer.....
3. Eğitim durumunuz nedir?
() Okur yazar değil () Okuryazar () İlköğretim
() Ortaöğretim () Yükseköğretim
4. Çalışma durumunuz nedir?
() Çalışmıyor () İşçi () Memur () Emekli () Esnaf-serbest
5. Size göre gelir düzeyiniz ne nasıldır?
() İyi () Orta () Kötü
6. Ailenin diğer üyelerinde hemofili hastalığı var mı?
() Evet (Açıklayınız.....) () Hayır
7. Hastalık maddi yük getirdi mi?
() Evet () Hayır
8. Bakmakla yükümlü olduğunuz başka kişi/kişiler var mı?
() Evet () Hayır
9. Ev içinde kişiler bakıma ne kadar yardımcı oluyorlar?Hangi konuda yardım etmektedirler?
() Anne %...../.....
() Baba%...../.....
() Diğer %...../.....
10. Bakımda yardım alıyorsanız alınan yardımın türü hangisidir?
() Bilgi desteği () Maddi yardım () Bakım desteği
() Psikolojik/duygusal destek () Ev işlerinde yardım ()Yok
11. Bireyin bakımında zorlandığınız alanlar hangileridir?
() İletişim () Hareket kısıtlaması () İlaçların kullanılması
() Diğer (Açıklayınız.....)

EK-2. WHOQOL-8.TR.Dünya Sağlık Örgütü Yaşam Kalitesi Anketi

Bu anket sizin yaşamınızın kalitesi, sağlığınız ve yaşamınızın öteki yönleri hakkında neler düşündüğünüzü sorgulamaktadır. Sorular son iki hafta içinde kimi şeyleri ne kadar yaşadığınızı, yapabildiğinizi, iyi ya da doyurucu bulduğunuzu ve ne sıklıkta hissettiğinizi soruşturmaktadır. Lütfen bütün soruları cevaplayınız, her soruyu okuyunuz, duygularınızı değerlendiriniz ve her bir sorunun ölçeğinde size en uygun olan yanıtın rakamını yuvarlağa alınız.

	Çok kötü	Biraz kötü	Ne iyi ne kötü	Oldukça iyi	Çok iyi
1.Yaşam kalitenizi nasıl buluyorsunuz?	1	2	3	4	5
	Hiç hoşnut değil	Çok az hoşnut	Ne hoşnut ne de değil	Epeyce hoşnut	Çok hoşnut
2.Sağlığınızdan ne kadar hoşnutsunuz?	1	2	3	4	5
	Hiç	Çok az	Orta derecede	Çokça	Tamamen
3.Günlük yaşamı sürdürmek için yeterli gücünüz kuvvetiniz var mı?	1	2	3	4	5
	Hiç hoşnut değil	Çok az hoşnut	Ne hoşnut ne de değil	Epeyce hoşnut	Çok hoşnut
4.Günlük işleri yürütebilme becerinizden ne kadar hoşnutsunuz?	1	2	3	4	5
5.Kendinizden ne kadar hoşnutsunuz?	1	2	3	4	5
6.Aileniz dışındaki kişilerle ilişkilerinizden ne kadar hoşnutsunuz?	1	2	3	4	5
	Hiç	Çok az	Orta derecede	Çokça	Tamamen
7.İhtiyaçlarınızı karşılamaya yeterli paranız var mı?	1	2	3	4	5
	Hiç hoşnut değil	Çok az hoşnut	Ne hoşnut ne de değil	Epeyce hoşnut	Çok hoşnut
8.Yaşadığımız evin koşullarından ne kadar hoşnutsunuz?	1	2	3	4	5

EK-3. Algılanan Çok Boyutlu Sosyal Destek Ölçeği

Aşağıda 12 soru ve her bir soru altında da cevaplarınızı işaretlemeniz için 1'den 7'ye kadar rakamlar verilmiştir. Sorulara çocuğunuzun hastalığından bugüne kadar geçen süreyi göz önüne alarak, söylenenin sizin için ne kadar doğru olduğunu veya olmadığını belirtmek için o soru altındaki rakamlardan yalnız bir tanesini (X) işaretleyiniz.

	Kesinlikle Hayır Kesinlikle Evet						
	(1)	(2)	(3)	(4)	(5)	(6)	(7)
1.Ailem ve arkadaşlarım dışında olan ve ihtiyacım olduğunda yanımda olan bir insan (dost, akraba, komşu vs.) var.							
2.Ailem ve arkadaşlarım dışında olan ve sevinç kederlerimi paylaşabileceğim bir insan (dost, akraba, komşu vs.) var.							
3.Ailem (örn: Annem, babam, eşim, çocuklarım, kardeşlerim) bana gerçekten yardımcı olmaya çalışır.							
4.İhtiyacım olan duygusal yardımı ve desteği ailemden (örn: Annemden, babamdan, eşimden, çocuklarımdan, kardeşlerimden) alırım.							
5.Ailem ve arkadaşlarım dışında olan ve beni gerçekten rahatlatan bir insan (dost, akraba, komşu vs.) var.							
6.Arkadaşlarım bana gerçekten yardımcı olmaya çalışır.							
7.İşler kötüye gittiğinde arkadaşlarıma güvenebilirim.							
8.Sorunlarımı ailemle (örn: Annemle, babamla, eşimle, çocuklarımla, kardeşlerimle) konuşabilirim.							
9.Sevinç ve kederlerimi paylaşabileceğim arkadaşlarım vardır.							
10. Ailem ve arkadaşlarım dışında olan ve duygularıma önem veren bir insan (dost, akraba, komşu vs.) var.							
11.Kararlarımı vermemde ailem (örn: Annem, babam, eşim, çocuklarım, kardeşlerim) bana yardımcı olmaya isteklidir.							
12.Sorunlarımı arkadaşlarımla konuşabilirim.							

EK-4. Zarit Bakım YüğüÖlçeđi

Ařađıda bakım verdiđiniz kiři ile ilgili duygu ve deneyimlerinizi yansıtan ifadeler verilmiřtir. Her cümlede söylenenin sizin için ne kadar çok dođru olduđunu veya olmadıđını belirtmek için her ifadeyi okuyarak duygularınızı yansıtan cevabı her bir ifadenin önündeki karelerden uygun olanı iřaretleyerek belirtiniz. Lütfen sizce dođruya en yakın olan rakamı iřaretleyiniz.

İFADELER	Hiçbirz aman	Nadiren	Bazen	Sık sık	Her zaman
1.Yakınınızın ihtiyacı olduđunda daha fazla yardım istediđini düşünüyor musunuz?					
2.Yakınınıza harcadıđınız zamandan dolayı, kendinize yeterince zaman ayıramadıđınızı düşünüyor musunuz?					
3.Yakınınıza bakım verme ile aile ve iř sorumluluklarınızı yerine getirme arasında zorlandıđınızı düşünüyor musunuz?					
4.Yakınınızın davranıřları nedeniyle rahatsızlık duyuyor musunuz?					
5.Yakınınızın yanındayken kendinizi kızgın hissediyor musunuz?					
6.Yakınınızın diđer aile üyeleri ya da arkadařlarınızla iliřkilerinizi olumsuz yönde etkilediđini düşünüyor musunuz?					
7.Geleceđin yakınınıza getirebileceklerinden korkuyor musunuz?					
8.Yakınınızın size bađımlı olduđunu düşünüyor musunuz?					
9.Yakınınızın yanındayken kendinizi gergin hissediyor musunuz?					
10.Yakınınızla ilgilenmenin sađlıđınızı bozduđunu düşünüyor musunuz?					
11.Yakınınız nedeni ile özel hayatınızı istediđiniz gibi yařayamadıđınızı düşünüyor musunuz?					
12.Yakınınıza bakmanın sosyal yařamınızı etkilediđini düşünüyor musunuz?					
13.Yakınınızın bakımını üstlendiđiniz için rahatça kolay arkadař edinemediđinizi düşünüyor musunuz?					
14. Yakınınızın sizi tek dayanađı olarak görüp, sizden ilgi beklediđini düşünüyor musunuz?					
15.Kendi harcamalarınızdan kalan paranın yakınınızın bakımı için yeterli olmadıđını düşünüyor musunuz?					
16.Yakınınıza bakmayı daha fazla sürdürmeyeceđinizi hissediyor musunuz?					
17.Yakınınız hastalandıđı zaman yařamınızın kontrolünü kaybettiđinizi düşünüyor musunuz?					
18.Yakınınızın bakımını bir başkasının üstlenmesini ister miydiniz?					
19.Yakınınız için yapılması gerekenler konusunda kararsızlık yařıyor musunuz?					
20.Yakınınız için daha fazlasını yapmak zorunda olduđunuzu düşünüyor musunuz?					
21.Yakınınızın bakımında yapabileceđiniz iřin en iyisini yaptıđınızı düşünüyor musunuz?					
22.Yakınınıza bakarken genellikle ne kadar güçlük yařıyorsunuz?					

EK-5. Etik Kurul Onayı



EK-6. Turgut Özal Tıp Merkezi Uygulama İzni



