

T.C.
İZMİR KÂTİP ÇELEBİ ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ
FİZYOTERAPİ VE REHABİLİTASYON ANABİLİM DALI

SİSTEMİK SKLEROZLU HASTALARDA NEFESSİZLİK
İNANIŞLARI ANKETİNİN TÜRKÇE ADAPTASYONU VE
KLİNİK ÖZELLİKLER İLE İLİŞKİSİNİN İNCELENMESİ

OĞUZ ÜSTÜN

ORCID ID: 0000-0003-2666-6444

YÜKSEK LİSANS TEZİ

DANIŞMAN
DR. ÖĞR. ÜYESİ DENİZ BAYRAKTAR

2022-İZMİR

T.C.
İZMİR KÂTİP ÇELEBİ ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ
FİZYOTERAPİ VE REHABİLİTASYON ANABİLİM DALI

SİSTEMİK SKLEROZLU HASTALARDA NEFESSİZLİK
İNANIŞLARI ANKETİNİN TÜRKÇE ADAPTASYONU VE
KLİNİK ÖZELLİKLER İLE İLİŞKİSİNİN İNCELENMESİ

OĞUZ ÜSTÜN
ORCID ID: 0000-0003-2666-6444
YÜKSEK LİSANS TEZİ

DANIŞMAN
DR. ÖĞR. ÜYESİ DENİZ BAYRAKTAR

2022-İZMİR

Bu tez İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Bilimsel Araştırma Projeleri Koordinatörlüğü tarafından 2022-TYL-SABE-0004 proje numarası ile desteklenmiştir.

KABUL VE ONAY SAYFASI

Sağlık Bilimleri Enstitü Müdürlüğüne;

İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı Çerçevesinde yürütölmüş olan bu çalışma, aşğıdaki jüri tarafından Yüksek Lisans Tezi olarak kabul edilmiştir.

Tez Savunma Tarihi: 05/07/2022

Tez Danışmanı : Dr. Öğr. Üyesi Deniz BAYRAKTAR
İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi

Üye : Prof. Dr. Derya ÖZER KAYA
İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi

Üye : Doç. Dr. Mustafa ÖZMEN
İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi

Üye : Doç. Dr. İlknur NAZ GÜRŞAN
İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi

Üye : Doç. Dr. Buse ÖZCAN KAHRAMAN
Dokuz Eylül Üniversitesi

ONAY: Bu yüksek lisans tezi, Enstitü Yönetim Kurulu'na belirlenen yukarıdaki jüri üyeleri tarafından uygun görölmüş ve kabul edilmiştir.

Enstitü Müdürü

YAYIMLAMA VE FİKRİ MÜLKİYET HAKLARI BEYANI

Enstitü tarafından onaylanan lisansüstü tezimin tamamını veya herhangi bir kısmını, basılı (kâğıt) ve elektronik formatta arşivleme ve aşağıda verilen koşullarla kullanıma açma iznini İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi'ne verdiğimi bildiririm. Bu izinle Üniversiteye verilen kullanım hakları dışındaki tüm fikri mülkiyet haklarım bende kalacak, tezimin tamamının ya da bir bölümünün gelecekteki çalışmalarda (makale, kitap, lisans ve patent vb.) kullanım hakları bana ait olacaktır.

Tezin kendi orijinal çalışmam olduğunu, başkalarının haklarını ihlal etmediğimi ve tezimin tek yetkili sahibi olduğumu beyan ve taahhüt ederim. Tezimde yer alan telif hakkı bulunan ve sahiplerinden yazılı izin alınarak kullanılması zorunlu metinlerin yazılı izin alınarak kullandığımı ve istenildiğinde suretlerini Üniversiteye teslim etmeyi taahhüt ederim.

- Tezimin tamamı dünya çapında erişime açılabilir ve bir kısmı veya tamamının fotokopisi alınabilir.

05/07/2022

Oğuz ÜSTÜN

ETİK BEYAN

Bu alıřmadaki btn bilgi ve belgeleri akademik kurallar erevesinde elde ettiđimi, grsel, iřitsel ve yazılı tm bilgi ve sonuları bilimsel ahlak kurallarına uygun olarak sunduđumu, kullandıđım verilerde herhangi bir tahrifat yapmadıđımı, yararlandıđım kaynaklara bilimsel normlara uygun olarak atıfta bulunduđumu, tezimin kaynak gsterilen durumlar dıřında zgn olduđunu, Tez Danıřmanım Dr. đr. yesi Deniz BAYRAKTAR danıřmanlıđında tarafımdan retildiđini ve İzmir Ktip elebi niversitesi Sađlık Bilimleri Enstits Tez Yazım Kılavuzuna gre yazıldıđını beyan ederim.

05/07/2022

Ođuz STN

TEŞEKKÜR

Yüksek Lisans eğitimim boyunca desteklerini esirgemeyen ve beni her zaman motive eden tez danışmanım Dr. Öğr. Üyesi Deniz BAYRAKTAR’a

Tez sürecimde gerekli izinleri sağlayan bölüm başkanımız Prof. Dr. Derya ÖZER KAYA ve akademik gelişimime katkı veren Doç. Dr. Sevtap GÜNAY UÇURUM, Doç. Dr. İlknur NAZ GÜRŞAN ve Dr. Öğr. Üyesi Umut Ziya KOÇAK hocalarıma,

Tezimin planlanması aşamasından başlayarak tezimle ilgili tüm süreçlerde her zaman destek olan başta Prof. Dr. Servet AKAR, Doç. Dr. Mustafa ÖZMEN ve Uzm. Dr. İdil KURUT AYSİN olmak üzere İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Romatoloji Kliniği çalışanlarına,

Tez verilerimin elde edilmesinde yardımlarıyla destek olan meslektaşım Uzm. Fzt. Emre Alp AKATAY ve tüm stajyer fizyoterapist arkadaşlara,

Tez çalışmam sürecinde verilerin toplanması, yorumlanması ve istatistiksel analizlerinde katkı sağlayan Arş. Gör. Uzm. Fzt. Devrim Can SARAÇ’a,

Bugünlere gelmemi sağlayan, bana inanan ve destekleyen sevgili annem, babam, kardeşlerim ve eşimin ailesine,

Yüksek Lisans eğitimimin başından itibaren yanımda olan, sabırla ve saygıyla her an bana desteğini hissettiren, karşılaştığımız zorlukları birlikte aştığımız, sevgisini her zaman hissettiğim hayat arkadaşım, sevgili eşim Tuğba ÜSTÜN’e,

2022-TYL-SABE-0004 numaralı proje ile tezimi maddi olarak destekleyen İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Bilimsel Araştırma Projeleri Koordinatörlüğü’ne,

Tüm kalbimle, sonsuz teşekkürlerimle.

Fzt. Oğuz ÜSTÜN

ÖZET

SİSTEMİK SKLEROZLU HASTALARDA NEFESSİZLİK İNANIŞLARI ANKETİNİN TÜRKÇE ADAPTASYONU VE KLİNİK ÖZELLİKLER İLE İLİŞKİSİNİN İNCELENMESİ

OĞUZ ÜSTÜN

İZMİR KÂTİP ÇELEBİ ÜNİVERSİTESİ SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ
FİZİYOTERAPİ VE REHABİLİTASYON ANABİLİM DALI
YÜKSEK LİSANS TEZİ İZMİR-2022

Giriş-Amacı: Fibrozis, vaskülopati ve inflamasyonla karakterize bir bağ dokusu hastalığı olan Sistemik Sklerozda (SSc) sıklıkla solunum sistemi de etkilenmektedir. SSc hastalarında dispne, özellikle efor dispnesi, çeşitli nedenler ile ortaya çıkabilir. Dispneye ilişkin olumsuz tutumların değerlendirilmesi dispneye bağlı hareketten kaçınma gibi negatif sonuçların önlenmesi açısından önemlidir. Bu çalışmanın amacı Nefessizlik İnanışları Anketi'nin SSc hastalarında Türkçe validasyonunu gerçekleştirmek ve fiziksel ve klinik özellikler ile ilişkisini araştırmaktır.

Materyal ve Metot: Elli SSc hastası (47 kadın) çalışmaya dahil edildi. Hastalara, solunum fonksiyonları, solunum kaslarının kuvveti, hasta bildirimine dayalı dispne varlığı, solunum problemlerine bağlı yaşam kalitesi, duygu durum ve yorgunlukla ilgili değerlendirmeler uygulandı. Hastalar bir hafta sonra Nefessizlik İnanışları Anketi'nin test-tekrar test güvenilirliği açısından tekrar değerlendirildi.

Bulgular: Nefessizlik İnanışları Anketinin 12 soruluk Türkçe versiyonunun iç tutarlılığının (Cronbach's alpha: 0,862) ve test-tekrar test güvenilirliğinin (ICC: 0,831 (95% CI: 0,702-0,907) iyi olduğu saptandı. Anket skorları ile hastalık süresi, hasta bildirimine dayalı dispne varlığı, solunum problemlerine bağlı yaşam kalitesi, duygu durum ve yorgunluk ilişkili bulundu ($p<0,05$).

Sonuç: Sonuçlarımıza göre, Nefessizlik İnanışları Anketinin 12 soruluk Türkçe versiyonu SSc hastalarında dispne ile ilgili düşünceleri değerlendirmek için güvenilir ve geçerli bir araçtır.

Anahtar Kelimeler: Sistemik Skleroz, Dispne, Korku Kaçınma

ABSTRACT

TURKISH ADAPTATION OF ‘BREATHLESSNESS BELIEFS QUESTIONNAIRE’ IN PATIENTS WITH SYSTEMIC SCLEROSIS AND INVESTIGATION OF ITS RELATIONSHIPS WITH CLINICAL FEATURES

OGUZ USTUN, PT

IZMIR KATIP CELEBI UNIVERSITY INSTITUTE OF HEALTH SCIENCES
DEPARTMENT OF PHYSIOTHERAPY AND REHABILITATION
MASTER’S THESIS IZMIR-2022

Introduction-Aim: The respiratory system is often affected in Systemic Sclerosis (SSc), a connective tissue disease characterized by fibrosis, vasculopathy and inflammation. Dyspnea, especially exertional dyspnea, may occur in SSc patients due to various reasons. Evaluation of negative attitudes towards dyspnea is important in terms of preventing negative consequences such as fear of movement due to dyspnea. The aim of this study was to perform the Turkish validation of the Breathlessness Beliefs Questionnaire in SSc patients and to investigate its relationships with physical and clinical characteristics.

Material-Methods: Fifty patients with SSc (47 females) were included in the study. The patients were evaluated regarding respiratory functions, respiratory muscle strength, patient reported dyspnea, quality of life related to respiratory problems, mood, and fatigue. The patients were re-evaluated one week later for the test-retest reliability of the Breathless Beliefs Questionnaire.

Results: Internal consistency (Cronbach's alpha: 0.862) and test-retest validity (ICC: 0.831 (95% CI: 0.702-0.907) of the 12-question Turkish version of the Breathlessness Beliefs Questionnaire were found to be good. The scores of the questionnaire were found to be associated to duration of illness, patient-reported dyspnea, quality of life related to respiratory problems, mood, and fatigue ($p<0.05$).

Conclusion: According to our results, the 12-item Turkish version of the Breathlessness Beliefs Questionnaire is a reliable and valid tool to assess thoughts about dyspnea in SSc patients.

Keywords: Systemic Sclerosis, Dyspnea, Fear Avoidance

İÇİNDEKİLER

KABUL VE ONAY SAYFASI	i
YAYIMLAMA VE FİKRİ MÜLKİYET HAKLARI BEYANI	ii
ETİK BEYAN	iii
TEŞEKKÜR	iv
ÖZET	v
ABSTRACT	vi
İÇİNDEKİLER	vii
SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ	ix
RESİMLER DİZİNİ	x
TABLolar DİZİNİ	xi
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
1.1. Problemin Tanımı ve Önemi	1
1.2. Araştırmanın Amacı	1
1.3. Araştırmanın Soruları	2
1.4. Araştırmanın Hipotezleri	2
1.5. Araştırmanın Önemi	2
1.6. Araştırmanın Kısıtlılıkları	2
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. Sistemik Sklerozda Genel Klinik Görünüm ve Tanı	3
2.2. Sistemik Sklerozda Alt Tiplerin Sınıflandırılması	5
2.3. Ayırıcı Tanı	5
2.4. Epidemiyoloji ve Risk Faktörleri	7
2.5. Patofizyoloji	7
2.6. Sistemik Sklerozda Hastalık Yönetimi	8
2.7. Sistemik Sklerozlu Hastalarda Dispne	13
2.8. Sistemik Sklerozlu Hastalarda Dispne Değerlendirme Yöntemleri	14
3. GEREÇ VE YÖNTEM	16
3.1. Araştırmanın Tipi	16
3.2. Araştırmanın Yeri ve Zamanı	16
3.3. Araştırmanın Evreni ve Örneklemi	16

3.4. Araştırmanın Değişkenleri	17
3.5. Veri Toplama Araçları	16
3.6. Araştırma Planı ve Takvimi	22
3.7. Verilerin Değerlendirilmesi	22
3.8. Etik Kurul Onayı	23
4. BULGULAR	24
5. TARTIŞMA	33
6. SONUÇ VE ÖNERİLER	39
KAYNAKLAR	40
EKLER	47



SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ

ACR: American College of Rheumatology

BT: Bilgisayarlı tomografi

CI: Confidence interval

dcSSc: Diffüz kutanöz sistemik skleroz

DLCO: Karbon monoksit difüzyon kapasitesi

EULAR: European League against Rheumatism

EUSTAR: European Scleroderma Trials and Research group

FACIT-D: The Functional Assessment of Chronic Illness Therapy–Dyspnea

FEV₁: 1. Saniyedeki zorlu ekspiratuar hacim

FVC: Zorlu vital kapasite

HIIT: Yüksek şiddetli aralıklı egzersiz

ICC: sınıf içi korelasyon katsayısı

IQR 25/75: Çeyrekler arası aralık 25/75

kg: Kilogram

KOAH: Kronik obstruktif akciğer hastalığı

lcSSc: Sınırlı kutanöz sistemik skleroz

m: metre

m²: Metrekare

MEP: Maksimum ekspiratuar ağız içi basınç

MIP: Maksimum inspiratuar ağız içi basınç

n: Sayı

PAH: Pulmoner arteriyel hipertansiyon

rho: Spearman sıra korelasyon katsayısı

SSc: Sistemik skleroz

RESİMLER DİZİNİ

Resim 1. Solunum Fonksiyon Testlerinin Uygulanması	19
Resim 2. Solunum Kas Kuvvetinin Değerlendirilmesi	20



TABLÖLAR DİZİNİ

Tablo 1. Sistemik Skleroz Sınıflandırması için 2013 American College of Rheumatology ve European League Against Rheumatism Kriterleri	4
Tablo 2. Sistemik Skleroz Klinik Alt Grupları	6
Tablo 3. Çalışmaya Dahil Edilme ve Dahil Edilmeme Kriterleri	16
Tablo 4. Nefessizlik İnanışları Anketinin 17 Soruluk Türkçe Versiyonu	18
Tablo 5. Fiziksel ve Demografik Özellikler	24
Tablo 6. Hastalığa ve Solunum Sistemine İlişkin Özellikler	25
Tablo 7. Hastaların Solunum Fonksiyon Testi ve Solunum Kas Kuvveti Ölçüm Sonuçlarının Beklenen Değerler ile Karşılaştırılması	26
Tablo 8. Hastaların Dispne, Solunum Problemleri ile İlişkili Yaşam Kalitesi, Duygu Durum ve Yorgunluğa İlişkin Sonuçları	27
Tablo 9. Nefessizlik İnanışları Anketinin 17 Soruluk Formunun İç Tutarlılığı	28
Tablo 10. Türkçe Nefessizlik İnanışları Anketinin Final Formunun İç Tutarlılığı	29
Tablo 11. Türkçe Nefessizlik İnanışları Anketinin Final Formu	30
Tablo 12. Türkçe Nefessizlik İnanışları Anketinin Final Formunun Test-tekrar Test Güvenirliği	30
Tablo 13. Nefessizlik İnanışları Anketi Final Formu ile Fiziksel ve Klinik Özellikler Arasındaki İlişkiler	31
Tablo 14. Türkçe Nefessizlik İnanışları Anketinin Final Formu Sonuçlarının Alt Gruplar Arasında Karşılaştırılması	32

1. GİRİŞ VE AMAÇ

1.1. Problemin Tanımı ve Önemi

Sistemik skleroz (SSc), cilt ve iç organlarda kollajen birikimi ve vasküler hasar ile karakterize, oto-immün, romatizmal, kronik bir hastalıktır (1). SSc nadir görülmekle birlikte yüksek morbidite ve mortaliteye sahiptir. SSc'nin daha iyi anlaşılması ve gelişmiş sınıflandırma sistemlerinin geliştirilmesi hastalığın daha iyi yönetilmesine olanak vermiştir (2). Bununla birlikte, SSc ile ilişkili komplikasyonlar hasta ve sağlık sistemine hala büyük oranda yük oluşturmaktadır. SSc'li hastalarda özellikle solunum sistemi ile ilişkili komplikasyonlar SSc ile ilişkili ölümün önde gelen nedenlerindendir (3). Dahası, SSc, esas olarak akciğerleri etkileyen komplikasyonların gelişmesi nedeniyle oto-immün romatizmal hastalıklar arasında en yüksek ölüm oranına sahip hastalıktır (4,5). SSc'de solunum sisteminde karşımıza intrapulmoner (akciğer fibrozisi ve pulmoner arteriyel hipertansiyon) ve ekstrapulmoner (göğüs kafesi üzerindeki cildin fibrozisi ve solunum kaslarının zayıflığı) komplikasyonlar çıkmaktadır. Akciğer dokusunda oluşan hasarın onarımındaki yetersizlikler akciğer fibrozisine ve interstisyel akciğer hastalığına sebep olabilmekte ve bu durum akciğerlerin ekspansiyon yeteneğini azaltarak restriktif bir solunum sıkıntısına yol açabilmektedir (6). Benzer şekilde gövde üzerindeki ciltte oluşan fibrozis ve solunum kas zayıflığı da bu restriktif solunum kısıtlanmasına katkıda bulunabilir. Olası bir restriktif solunum sıkıntısına ek olarak vasküler yapılardaki proliferatif vaskülopatiye bağlı oluşan pulmoner arteriyel hipertansiyon SSc'li hastalarda dispneye neden olabilmektedir. Rahatsız edici nefes alma hissi veya nefessiz kalma hissi olarak tanımlanan dispne, hastaların iş yapabilme yeteneğini etkileyebilmekte ve hastalar dispneye sekonder fiziksel aktivite seviyelerini azaltabilmektedirler (7). Bu durum da inaktivitenin beraberinde getireceği diğer olumsuz sonuçlara yol açabilmektedir. Bu tarz kötü sonuçların önlenmesi açısından hastaların dispneyle ilgili düşüncelerinin değerlendirilmesi önemlidir.

1.2. Araştırmanın Amacı

Bu araştırmanın amacı Nefessizlik İnancıları Anketi isimli ölçeğin Türkçe versiyonunun yetişkin SSc hastalarında kullanılabilirliğini araştırmak ve psikometrik özelliklerini incelemektir. İkincil amaç SSc hastalarının dispne ile ilgili düşüncelerinin fiziksel ve klinik özellikler ile olan ilişkisini araştırmaktır.

1.3. Araştırmanın Soruları

- Nefessizlik İnancıları Anketi'nin Türkçe versiyonu SSc hastaları açısından kullanılabilir mi?
- SSc hastalarında dispne ile ilgili inanışlar ile fiziksel ve klinik özellikler arasında ilişkiler var mıdır?

1.4. Araştırmanın Hipotezleri

- **H₁**= Nefessizlik İnancıları Anketi'nin Türkçe versiyonu SSc hastalarının dispne ile ilgili inanışlarını belirlemek açısından yüksek (Cronbach's Alfa>0,80) iç tutarlılığa sahiptir.
- **H₂**= Nefessizlik İnancıları Anketi'nin Türkçe versiyonu SSc hastalarının dispne ile ilgili inanışlarını belirlemek açısından yüksek (ICC>0,80) test-tekrar test güvenilirliğine sahiptir.
- **H₃**= SSc hastalarında Nefessizlik İnancıları Anketi'nin Türkçe versiyonu dispne varlığını sorgulayan anketler ilişkilidir ve bu nedenle anketin yakınsak geçerliği vardır.
- **H₄**= SSc hastalarında dispne ile ilgili inanışlar ile fiziksel ve klinik özellikler arasında ilişkiler bulunmaktadır.
- **H₅**= SSc hastalarında Nefessizlik İnancıları Anketi'nin ayırıcı geçerliği bulunmaktadır.

1.5. Araştırmanın Önemi

Çalışmamız, SSc'li hastaların dispne hakkındaki düşüncelerini değerlendiren bir anketin Türkçe'ye kazandırılması ve nefessiz kalma ile ilişkili fiziksel ve klinik özelliklerin belirlenmesi açısından alanda yapılan ilk çalışma özelliğini göstermektedir.

1.6. Araştırmanın Kısıtlılıkları

Çalışmanın kesitsel şekilde yapılması, fiziksel aktivite seviyesinin ve fonksiyonel durumun değerlendirilmemesi, ekstrapulmoner tutulumunun farklı bir komponentini oluşturan göğüs çevre ölçümü gibi bir ölçüm içermemesi ve erkek popülasyonun yeteri kadar temsil edilememesi çalışmanın kısıtlılıklarını oluşturmaktadır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Sistemik Sklerozda Genel Klinik Görünüm ve Tanı

İlk olarak 18. yüzyılın ortalarında İtalya'da Carlo Curzio tarafından cildi ahşaba çeviren bir durum olarak tanımlanan Skleroderma, adını Yunanca σκληρός (skleros/sert) ve δερμα (derma/deri) kelimelerinden almıştır (8). Skleroderma'nın bir alt hastalığı olan sistemik sklerozun (SSc) erken klinik belirtileri değişken olmakla birlikte, çoklu organ tutulumuna ilişkin belirtiler SSc'nin ayırt edici özelliğidir ve hastalığın teşhisinde önemlidir. Yaygın cilt tutulumuna bağlı ciltte gerginlik ve kaşıntı erken belirtiler olarak gözlenebilir (9). Çoklu organ/sistem tutulumu ile seyreden SSc'de Raynaud fenomeni ve gastroözofageal reflü gibi kardinal belirtiler sıklıkla hastalığın erken dönemlerinde ortaya çıksa da bu belirtiler genel popülasyonda da oldukça yaygındır, bu nedenle SSc tanısını destekleyecek belirli özelliklerin (örneğin, anti-nükleer antikor profili) klinik açıdan dikkate alınması önemlidir (10,11). Hastalıkta sistem bazlı tutulumlar özellikle solunum sisteminde (akciğer fibrozu, pulmoner arteriyel hipertansiyon), boşaltım sisteminde (böbrek yetmezliği) ve/veya sindirim sisteminde (gastrointestinal komplikasyonlar) karşımıza çıkmaktadır (12,13). Bazı hastalar, inflamatuvar eklem hastalığını taklit edebilecek kas-iskelet ağrısı ile başvururlarken, nadiren, trigeminal/glossofaringeal nevralji veya nöropati gibi diğer bölgesel duyuşal semptomlarla başvuran hastalar da mevcuttur. Hastalığın bazı alt tiplerinde alt ekstremitte eklem tutulumu, alt ekstremitte kas güçsüzlüğü veya yorgunluk gözlenebilir. Genellikle iştah azalması veya gıda alımı ile ilişkili kilo kaybı da sık görülen semptomlardır (14).

SSc kesin tanısı açısından genellikle 2013 Avrupa Romatizma Derneği (EULAR) ve Amerikan Romatoloji Koleji (ACR) sınıflandırma kriterleri (Tablo 1) kullanılmakla birlikte, bu kriterlerin sınıflandırma için olduğu göz önüne alındığında, SSc tanısı konan tüm hastalar bu kriterleri karşılayamamaktadır (2,15). Bununla birlikte, bu güncellenmiş kriterlerin, 1980'deki ACR ön kriterlerinden çok daha doğru tanı konulmasına yardımcı olduğu savunulmaktadır (16). Buna rağmen, SSc'nin önemli erken klinik belirtilerinden bazıları erken iç organ hastalığı gelişimi ile ilişkilidir, bu nedenle, bu özelliklere sahip hastaları tanımlamak için bu sınıflandırma kriterlerinin geçerliliği ve faydası henüz bilinmemektedir.

Tablo 1. Sistemik Skleroz Sınıflandırması için 2013 American College of Rheumatology ve European League Against Rheumatism Kriterleri (2)

PARAMETRE	AÇIKLAMA	PUAN
Proksimal deri tutulumu	Her iki elin parmaklarında, metakarpofalangeal eklemlerin proksimaline kadar uzanan deri kalınlaşması	9 puan
Parmaklarda deri kalınlaşması (sadece yüksek olan puan geçerlidir)	Ödemli parmaklar	2 puan
	Parmaklarda sklerodaktili (metakarpofalangeal eklemlerin distaline, ancak proksimal interfalangeal eklemlerin proksimaline kadar)	4 puan
Parmak ucu lezyonları (sadece yüksek olan puan geçerlidir)	Dijital uç ülserleri	2 puan
	Parmak ucu pitting skarları	3 puan
Telenjiektazi		2 puan
Tırnak dibinde anormal kılcak damarlar		2 puan
Pulmoner arteriyel hipertansiyon veya interstisyel akciğer hastalığı (maksimum puan 2)	Pulmoner arteriyel hipertansiyon	2 puan
	İnterstisyel akciğer hastalığı	2 puan
Raynaud's fenomeni		3 puan
Sistemik skleroz ile ilişkili oto-antikorlar (maksimum puan 3)	Anti-sentromer pozitifliği	3 puan
	Anti- topoizomerez I pozitifliği	3 puan
	Anti-RNA polimeraz III pozitifliği	3 puan

* Kesin bir sınıflandırma için toplam 9 puan gereklidir.

2.2. Sistemik Sklerozda Alt Tiplerin Sınıflandırılması

SSc hastaları genellikle cilt tutulumunun derecesine göre iki ana alt grupta sınıflandırılmaktadır. Vücudun proksimal bölgeleri ile yüz ve gövdede tutulumu olanlar diffüz kutanöz sistemik skleroz (dcSSc) olarak sınıflandırılırken, dirsek veya dizlerin distalindeki bölgeleri etkileyen tutulumu olanlar sınırlı kutanöz sistemik skleroz (lcSSc) olarak sınıflandırılırlar (17). Bununla birlikte, hastaların az bir kısmında (<%5) klinik özellikler (en yaygın olarak Raynaud fenomeni, dijital ülserler ve pulmoner arteriyel hipertansiyon) ve sistemik skleroza özgü oto-antikorlar saptanmasına rağmen cilt tutulumu gözlenmemektedir (sine skleroderma) (18). Romatoid artrit gibi diğer konnektif doku hastalıkları ile SSc'nin bir arada görülmesini tanımlayan SSc overlap sendromu, en yaygın olarak lcSSc'li hastalarda saptanmasına rağmen, herhangi bir alt grupta da gözlenebilir (19) (Tablo 2).

2.3. Ayırıcı Tanı

SSc ayırıcı tanısı, cilt bulgularının, vasküler özelliklerin ve organ temelli komplikasyonların incelenmesini içerir. Cilt açısından, diğer infiltratif cilt hastalıklarının yanı sıra cilt veya cilt altı fibrozunun diğer nedenlerinin dışlanması gerekmektedir (20). Lokalize skleroderma formları genellikle SSc'den farklıdır, ancak bazen, özellikle yaygın morfea tanısı açısından kafa karışıklığına sebep olabilir. Vasküler özelliklerin ayırıcı tanısı, Raynaud fenomeninin diğer nedenlerini ve vaskülit başta olmak üzere diğer periferik vasküler hastalıkları içermektedir (21). SSc inflamatuvar özellikleri, ayırıcı tanıyı zorlaştıracak şekilde sistemik lupus eritematozus, inflamatuvar artrit ve miyozit gibi diğer birçok oto-immün hastalığın ayırıcı tanısında da yer almaktadır (22). Kapilleroskopi, izole veya primer Raynaud fenomeni vakaları arasında ayırım yapılması amacıyla kullanılabilir, bu ayırım erken SSc'nin ayırıcı tanısı açısından önemlidir (23).

Tablo 2. Sistemik Skleroz Klinik Alt Grupları

Klinik alt grup	Klinik görünüm	Hastalık Seyri
Sınırlı kutanöz sistemik skleroz	Distal cilt fibrozu, sklerodaktili, telenjektazi, kalsinozis baskın olabilir Ciddi interstisyel akciğer hastalığı ve skleroderma renal krizi oldukça nadirdir	Raynaud fenomeni diğer semptomlardan önce ortaya çıkabilir Geç dönemde pulmoner arteriyel hipertansiyonun ve şiddetli bağırsak hastalığının ortaya çıkabileceği yavaş bir ilerleme görülür
Diffüz kutanöz sistemik skleroz	Gövdeyi de kapsayacak şekilde dizlere ve dirseklere kadar uzanan proksimal cilt fibrozu Ciddi akciğer fibrozu sıktır	Hızlı ilerleyen cilt fibrozu Renal, kardiyak ve pulmoner komplikasyonların erken ortaya çıkması
Sine skleroderma	Görülebilir cilt tutulumu yoktur	Raynaud fenomeni, tırnak dibi kapiller anomalileri ve pulmoner arteriyel hipertansiyon
Overlap sendromu	Sistemik skleroz tabanında diğer bir konnektif doku hastalığı	Baskın kas iskelet sistemi tutulumu Akciğer fibrozu ve skleroderma renal krizi yaygın değildir

2.4. Epidemiyoloji ve Risk Faktörleri

Küresel çapta yaklaşık 10.000 kişiden birinin SSc'den etkilendiği tahmin edilmektedir (24). Bu oranın düşük olması, hastalığın kesin bir nedene dayandırılmamasını, bu nedenle hastalığın genetik yatkınlığa ek olarak çevresel faktörlere bağlı olarak ortaya çıkabileceğini düşündürmektedir (25,26).

Bazı organik kimyasalların ve/veya pestisitlerin SSc gelişimi ile ilişkili olduğunu bildiren vaka raporları/serileri bulunmaktadır (27). Vinil klorür ilişkili bazı vakalarda da SSc'nin ayırt edici oto-antikorları gözlenmiştir (28).

Taksan veya gemitabin gibi kemoterapi ilaçlarının ve radyoterapinin, SSc veya SSc ilişkili komplikasyonları tetikleyebileceği bildirilmiştir (29). Vaka serileri ile silikon meme implantları SSc açısından potansiyel bir tetikleyici olarak tanımlanmaya devam etse de geniş epidemiyolojik çalışmalar silikon meme implantları açısından böyle bir ilişki bildirmemektedir (30). Skleroderma benzeri bozukluklarla ilişkili diğer kimyasallar arasında L-triptofan ve bir manyetik rezonans görüntülüne kontrast maddesi olan gadolinyumun belirli formları sayılabilir. Gadolinyumun böbrek yetmezliği olan bazı bireylerde nefrojenik sistemik fibrozu tetiklediği gösterilmiştir (31).

2.5. Patofizyoloji

SSc oto-immün hastalıklar ailesi içinde prototipik bir fibrotik hastalık olarak görülmekle birlikte yaralanmaya yanıt olarak bağ dokusunun düzensiz veya işlevsiz onarımı da hastalığın patofizyolojisi açısından önerilen mekanizmalardandır (32). Erken SSc'nin temel patofizyolojik temelleri mikrovasküler disfonksiyon ve oto-immün süreçlere dayanmaktadır (33,34). SSc'nin ilerlemesini yöneten faktörlerin karmaşık olması ise hastalığın klinik heterojenliğine neden olmaktadır.

2.6. Sistemik Sklerozda Hastalık Yönetimi

Günümüzde SSc hastalık yönetimi açısından en temel noktalar hastaların ilgili uzmanlar tarafından kapsamlı değerlendirilmesi ve düzenli takip edilmesini içermektedir (35). Özellikle, hastalıkla ilgili genel durum ve sağ kalım oranı son kırk yılda iyileşmiş gibi görünmektedir. Bu durum takipte daha proaktif bir yaklaşım kullanılmasına ve yaşamı tehdit edebilecek organ temelli komplikasyonların daha iyi ayırt edilmesine atfedilebilir. Başlangıç hastalık yönetim yaklaşımları belirlenirken SSc sınıflandırması, hastalık süresi, spesifik müdahale gerektirebilecek overlap hastalıkların özellikleri, yakın zamanda güncellenen EULAR Skleroderma Çalışmaları ve Araştırmaları (EUSTAR) tavsiyelerinin dikkate alınması önerilmektedir (36).

2.6.1. Cilt ile İlgili Komplikasyonlar ve Yönetimi

Sine skleroderma olan hastalar dışında, cilt tutulumu hemen hemen her zaman SSc'nin bir parçası olarak karşımıza çıkmaktadır. Cilt tutulumu önemli morbiditeye (kaşıntı, depigmentasyon, açık ülserler) neden olabilse de tek başına mortalite artışı ile ilişkili bulunmamıştır (37,38). Bununla birlikte, hastalığın erken döneminde yüksek oranda veya hızlı ilerleyen cilt tutulumunun, artan mortalite ve iç organ tutulumu prevalansı ile ilişkili olduğu bildirilmiştir (39). Genel olarak, cilt kalınlığı erken dönem dcSSc'de artma ve geç dönem dcSSc'de azalma eğiliminde olmakla birlikte, cilt tutulumunun pik yaptığı zaman tipik olarak cilt kalınlaşmasının başlangıcından 12-18 ay sonradır. Bununla birlikte, cilt kalınlaşması süreci hastalar arasında farklılıklar sergileyebilmektedir (40).

Ciltle ilişkili komplikasyonların yönetiminde metotreksat (15–25 mg/hafta) veya mikofenolat mofetil (günde 3 grama kadar) kullanımı açısından klinik faydalar gösterilmiştir (41,42). Daha şiddetli cilt tutulumu için günlük oral siklofosfamid uygulamasının (günde 2 mg/kg'a kadar) etkinliği bildirilmiştir (43). Pigmentasyon değişiklikleri hastalar açısından ciddi bir kozmetik sorun oluşturabilmekle birlikte bu soruna yönelik mevcut tedaviler yetersizdir.

2.6.2. Kas-iskelet Sistemi ile İlgili Komplikasyonlar ve Yönetimi

Kas-iskelet sistemi tutulumu, iç organ komplikasyonlarına odaklanılması nedeniyle önemli ve gözden kaçan bir problem olabilir. Artralji, inflamatuvar poliartrit, tendon sürtünme sesleri, subkutan kalsinoz, küçük ve büyük eklemlerin kontraktürleri kas iskelet-sistemi tutulumuna dair problemler arasındadır (44). Kas iskelet sistemi problemlerine yönelik sistematik ve yoğun fizyoterapi/ergoterapi yaklaşımları ile düzenli egzersiz programlarının uygulanması önemlidir. İlaç tedavisi olarak non-steroid anti-inflamatuvar ilaçlar ve düşük doz kortikosteroidler (prednizolon, 10–15 mg/gün'den az) düşünülebilir.

SSc vakalarının yaklaşık yarısında hastalık öyküsü sırasında dijital ülserler ortaya çıkar ve yaklaşık beş hastadan biri herhangi bir zamanda bu komplikasyona sahip olabilir (45). Dijital ülserler, fonksiyon bozukluğu, ağrı, iş gücü kaybı, selülit, osteomyelit, dijital enfarktüs ve şiddetli ağrı gibi komplikasyonlara yol açabilir (46). Kanıta dayalı tedaviler, fosfodiesteraz-5 inhibitörleri ve endotelin reseptör antagonistlerini içerir, ancak bazı çalışmalar bu ilaçların net bir tedavi faydasını gösterememiştir (47,48).

2.6.3. Gastrointestinal Sistem ile İlgili Komplikasyonlar ve Yönetimi

SSc'de gastrointestinal sistem tutulumu neredeyse tüm hastalarda görülmekle birlikte, şiddeti ve klinik etkileri farklılık gösterebilir (49). Üst gastrointestinal sistem tutulumu, SSc'nin yaygın bir klinik özelliği olmakla birlikte, gastrointestinal sistemin herhangi bir bölgesi de etkilenebilir (49,50). Gastrointestinal sistemin tutulumu reflü, karında gaz ve şişkinlik, kabızlık, ishal ve anorektal inkontinansa yol açabilmektedir. Gastrik antral vasküler ektazi sıklıkla aşırı yorgunluk ve güçsüzlük ile kendini gösteren ve bazı çalışmalarda anti-RNA polimeraz III otoantikörleri ile ilişkilendirilen sessiz bir anemiye neden olabilir (49). Sindirim sistemi tutulumuna bağlı kilo kaybı ve malnütrisyon, vücut fonksiyonlarını ve yaşam kalitesini ciddi şekilde etkileyebilecek önemli belirtiler arasındadır (51). Bu belirtilerin dikkatli izlenmesi ve gerekli hastalarda enteral/parenteral beslenme takviyeleri önemlidir (52).

2.6.4. Skleroderma Renal Krizi ve Yönetimi

Skleroderma renal krizi, hipertansiyon ve ilerleyici akut böbrek hasarının eşlik ettiği trombotik mikroanjiyopati gelişimi ile tanımlanmaktadır. Skleroderma renal krizinin tanı ve tedavisi için bazı kriterler öne sürülmüştür, ancak klinik uygulamada, özellikle de sistemik lupus eritematozus veya vaskülit gibi overlap sendromların klinik veya serolojik özellikleri gözleniyorsa, herhangi başka bir böbrek hastalığının mevcut olup olmadığı dikkate alınarak durum değerlendirmesi yapılması önerilmektedir (53). Skleroderma böbrek krizi yönetiminin temelinde, kesin bir teşhisin ardından anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörlerinin hemen başlanması bulunmaktadır (54). Özellikle de anti-RNA polimeraz III antikor pozitifliği olan hastalara, skleroderma renal kriz riski hakkında bilgi verilerek düzenli olarak evde kan basıncı takibi yapmaları tavsiye edilmektedir (53).

2.6.5. Sistemik Skleroz'da Solunum Sistemi Etkilenimleri ve Yönetimi

SSc'de solunum sistemi tutulumu ekstrapulmoner (solunum kas zayıflığı, göğüs duvarı fibrozu) ve intrapulmoner (akciğer fibrozu, pulmoner arteriyel hipertansiyon) etkilenimler açısından tanımlanmaktadır (3).

2.6.5.1. Ekstrapulmoner Etkilenimler

Göğüs duvarının fibroze bağlı genişleme yeteneğini kaybetmesi SSc'de ekstrapulmoner etkilenimlerin temelini oluşturmaktadır. Göğüs duvarında gelişen fibrozisi sonucu göğüs duvarında yer alan solunum kaslarında boy-gerilim ilişkisinin bozulabileceği ve bunun sonucunda solunum kas kuvvet ve enduransında azalmalar oluşabileceği bildirilmiştir (55,56). Dahası, SSc hastalarında solunum kas zayıflığının artmış dispne şiddeti ile ilişkili olabileceği ve solunum kas zayıflığının dispne oluşumunda rol oynayabileceği savunulmuştur (57).

2.6.5.2. Intrapulmoner Etkilenimler

Akciğer Fibrozu

Fibrozis, fibrojenez adı verilen doku hasarına/inflamasyona yanıt olarak veya aktive olmuş fibroblastlar/myofibroblastlar tarafından üretilen aşırı hücre dışı matrisin birikmesini tanımlayan genel bir terimdir (3). SSc'de, aspirasyon veya mikro aspirasyondan kaynaklanan epitel hasar ve bu hasarın onarılması sırasındaki yetersizlikler, akciğer fibrojenezinde potansiyel olarak rol oynamaktadır (3). Aspirasyonun rolünü açıklayabilecek şekilde SSc'de akciğer fibrozu şiddeti ile özofageal reflü şiddeti arasında bağlantı kurulmuştur (58,59).

Akciğer fibrozu, SSc'li hastaların %80'inde mevcuttur, ancak hastaların sadece %25-30'unda ilerleyici interstisyel akciğer hastalığı gelişir (60). SSc ile ilişkili interstisyel akciğer hastalığı; fibrozis, otoimmünite, inflamasyon ve vasküler hasar arasındaki etkileşimin nihai sonucudur (61). İnterstisyel akciğer hastalığı erken bir komplikasyondur ve çoğu hastada semptomların başlamasından sonraki ilk beş yıl içinde ciddi restriktif akciğer hastalığı gelişmektedir. Genel olarak, interstisyel akciğer hastalığı SSc'nin erken bir komplikasyonu olduğundan, tanıdan sonraki ilk beş yıl içinde düzenli solunum fonksiyon testlerinin yapılması önerilmektedir (62). Bununla birlikte, spirometri kullanımı, erken interstisyel akciğer hastalığını belirlemek açısından yeterince duyarlı veya spesifik bir ölçüm değildir ve bu nedenle tanıyı doğrulamak için yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografiye (BT) ihtiyaç duyulabilir (63). Yüksek çözünürlüklü göğüs BT yıllık olarak gerekli olmamakla birlikte genellikle gaz transferi ölçümüyle (karbon monoksit difüzyon kapasitesi [DLCO]) spirometride önemli bir düşüş varsa ilerleyici interstisyel akciğer hastalığını değerlendirmek için kullanılır.

İnterstisyel akciğer hastalığının tedavisi açısından, geniş klinik araştırmalar sonucu günlük oral veya aylık pulse siklofosamid veya günlük oral mikofenolat mofetil kullanımı önerilmiştir (64). Bu çalışmalarda uygun tedavi süresi değerlendirilmemiş olmasına rağmen, ilacın dikkatli bir şekilde azaltılmasından önce

en az 4-5 yıl stabil spirometri değerleri önerilmektedir (65). Rituximab bazı durumlarda kurtarma tedavisi olarak umut vaat etmektedir (66). SSc ilişkili interstisyel akciğer hastalığı ve PAH'a bağlı son evrede akciğer transplantasyonu da seçenekler arasındadır. Bununla birlikte, bu durumların akciğer transplantasyonu vakalarının sadece %1,1'ini oluşturduğu bildirilmiştir (67).

Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon (PAH)

Pulmoner endotel hücre hasarı ve endotel disfonksiyonu pulmoner vaskülopati ile sonuçlanan anormal fibroproliferatif bir sürece yol açmaktadır (68). Bu sürecin PAH oluşumunun altında yatan mekanizma olduğu düşünülmektedir. Genellikle diğer iç organ tutulumlarından farklı olarak, lcSSc'li hastalarda PAH daha sık görülür. Eskiden potansiyel olarak ölümcül bir komplikasyon olan PAH'ın sonuçları, erken tarama ve teşhis programları ile iyileştirilmiştir. Tanı için altın standart, PAH'ı diğer pulmoner hipertansiyon nedenlerinden (örn; sistolik/diyastolik disfonksiyon) ayırt edebilen sağ kalp kateterizasyonudur.

Kombinasyon terapisi gibi yoğun tedavilerin SSc ilişkili PAH hastalarında etkin olduğu savunulmaktadır (69,70).

2.6.5.3. Solunum Sistemi ile İlgili Problemlerin Yönetimi

Literatür incelendiğinde SSc hastalarında solunum parametreleri üzerine egzersizin etkilerini araştıran az sayıda çalışma olduğu görülmektedir. Yakut ve ark. yakın zamanlı yaptıkları çalışmalarında 12 hafta, haftada 2 kez gözetim altında egzersiz yapan grupta ev egzersizi yapan gruba oranla solunum fonksiyonu test sonuçlarının ve solunum kas kuvvetinin arttığını göstermişlerdir (71). Başka bir çalışmada 12 hafta boyunca haftada 2 kez uygulanacak yüksek şiddetli aralıklı egzersiz (HIIT) programının inspiratuvar kas gücünü artırabileceği bildirilmiştir (72). HIIT kullanan başka bir çalışmada 12 haftalık haftada 2 kez uygulanan egzersiz programının VO_{2peak} değerlerini artıracığı savunulmuştur (73).

2.7. Sistemik Sklerozlu Hastalarda Dispne

SSc'li hastalarda dispne, özellikle de efor dispnesi, pulmoner fibrozis veya PAH olan hastalarda sık görülen bir semptomdur. SSc'li hastalarda dispneye katkıda bulunan faktörler aşağıdaki gibi sıralanabilir (3):

Parankimal akciğer hastalığı: SSc ile ilişkili tipik interstisyel akciğer hastalığına ek olarak, overlap sendromlu bazı hastalarda eşlik eden diğer otoimmün romatizmal hastalığa bağlı akciğer tutulumu bulunabilir.

Solunumla ilgili komorbiditeler: Sigaraya bağlı amfizem, enfeksiyon ve pulmoner tromboembolizm gibi komorbiditeler dispneye neden olabilir.

Pulmoner vaskülopati: PAH efor dispnesi ile ortaya çıkabilir. Bazı hastalarda pulmoner vasküler hastalık istirahatte PAH olarak ortaya çıkacak kadar şiddetli değildir, ancak pulmoner vasküler rezerv kaybı nedeniyle efor dispnesine neden olabilir.

Kardiyak tutulum: Dispne, sistolik veya daha yaygın olarak diyastolik disfonksiyon, hız/ritim bozuklukları veya perikardiyal efüzyondan kaynaklanabilir.

Kardiyak komorbiditeler: Koroner kalp hastalığı ve kalp kapak hastalığı (özellikle aort stenozu) dispneye yol açabilir ve anjina ile ilişkili olabilir.

Anemi: Çeşitli mekanizmalardan kaynaklanabilen bu semptom dispneye neden olabilirken PAH gibi diğer bulguları ağırlaştırabilir.

Artrit: Hastalığın kendisinden ya da eşzamanlı osteoartritten kaynaklanabilen artropati iş yükünü artırdığından efor dispnesine neden olabilir.

Kas tutulumu: Otoimmün kas tutulumuna bağlı periferik kas güçsüzlüğü, özellikle efor dispnesine sebep olabilir.

Fiziksel Uygunluğun Azalması: Kardiyorespiratuar ve kas-iskelet sisteminin fiziksel uygunluğundaki azalma, SSc'deki subjektif efor dispnesinin yaygın nedenlerindendir.

Yukarıdaki problemlere ek olarak anksiyete ve yorgunluk da dispne oluşumuna katkıda bulunabilmektedir. SSc'li hastalarda anksiyete hiperventilasyona yol açarak dispneye sebep olabilir veya mevcut dispne şiddetini artırabilir. Yorgunluk egzersiz intoleransına sebep olarak dispneye neden olabilir. Tüm bu olumsuz özellikleri nedeniyle SSc'li hastalarda dispnenin oluşturduğu etkilerin değerlendirilmesi ve dispnenin yönetimi kritiktir.

2.8. Sistemik Sklerozlu Hastalarda Dispne Değerlendirme Yöntemleri

Dispne subjektif ve çok faktörlü bir etkilenim olduğundan tanımlanması, niceliğinin ve niteliğinin belirlenmesi oldukça güçtür. Bu nedenle literatürde bu subjektif algıyı en iyi şekilde ölçebilmek adına tek boyutlu ve çok boyutlu birçok ölçek geliştirilmiştir (74).

SSc'li hastalarda dispne varlığını değerlendiren modifiye Borg skalası, Modifiye Medical Research Council Dispne Skalası, Mahler İndeksi gibi ölçeklerin geçerlik ve güvenirlikleri gösterilmiştir (74). Bu ölçekler zorlu vital kapasite (FVC), yüksek çözünürlüklü BT ve diğer yaşam kalitesi ölçekleri ile ilişkili bulunmuştur.

Bu ölçeklere ek olarak, dispne varlığının günlük yaşam aktiviteleri üzerine etkisini değerlendiren St. George Solunum Anketi ve FACIT-D (The Functional Assessment of Chronic Illness Therapy–Dyspnea) ölçeklerinin de geçerliliği SSc hastaları açısından incelenmiştir (74).

Bununla birlikte, SSc'li hastalarda dispne ile düşünceleri belirleyebilecek bir ölçek bulunmamaktadır. Dispnenin sık görüldüğü diğer bir hastalık olan kronik obstruktif akciğer hastalığı (KOAH) açısından Nefessizlik İnanışları Anketi (Breathlessness Beliefs Questionnaire) isimli ve hastaların dispneye yönelik tutumlarını değerlendiren bir anket Tampa Kinezyofobi Ölçeği temel alınarak De Peuter ve ark. tarafından 2011 yılında geliştirilmiştir (75). Tampa Kinezyofobi Ölçeği'nden uyarlanan tüm soruların dispne ile ilgili düşünceleri ölçme açısından geçerli olmadığını saptayan araştırmacılar yaptıkları istatistiksel analizler sonucunda bazı soruların ankete katkıda bulunmadığını belirlemişler ve KOAH açısından Nefessizlik İnanışları Anketini 12 soruluk bir form olarak tanımlamışlardır (75). Dahası soruların somatik odak ve aktiviteden kaçınma olmak üzere iki başlık altına toplandığı yapılan faktör analizi ile belirlenmiştir (75). Soruların hastalar tarafından 1-5 puan arasında (1: kesinlikle katılmıyorum, 5: kesinlikle katılıyorum) puanlandığı ölçekte daha yüksek puanlar nefessizlikle ilgili daha yüksek seviyede endişeye sahip olma şeklinde yorumlanmaktadır. Anketin 12 soruluk formu kullanılarak yapılan diğer çalışmalarda Çince ve Türkçe dillerinde de geçerli ve güvenilir bir ölçek olduğu bildirilmiştir (76,77).

Solunum sistemini etkileyen durumların bir sonucu olarak karşımıza çıkan dispneye neden olabilecek faktörlerin hastalıklar arasında farklılık göstermesi hastalığa özgü dispne tutumlarının değerlendirilmesi açısından önem arz etmektedir. Bu nedenle bu çalışma kapsamında Nefessizlik İnanışları Anketi isimli ölçeğin Türkçe adaptasyonunun restriktif bir solunum kısıtlılığına yol açan SSc hastalığında kullanılabilirliğinin araştırılması, psikometrik özelliklerinin incelenmesi ve anketin fiziksel ve klinik özellikler ile ilişkilerinin ortaya konması hedeflenmiştir.

3. GEREÇ VE YÖNTEM

3.1. Araştırmanın Tipi

Araştırma kesitsel, tanımlayıcı tipte bir araştırmaydı.

3.2. Araştırmanın Yeri ve Zamanı

Araştırmanın veri toplama kısmı Ocak 2022-Mayıs 2022 tarihleri arasında İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Romatoloji Polikliniği'nde gerçekleştirildi.

3.3. Araştırmanın Evreni ve Örneklemi

Çalışmanın evreni SSc tanısı ile takip edilen yetişkin hastalardı. Örneklem olarak İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Romatoloji Polikliniği tarafından takip edilen yetişkin SSc hastaları seçildi. Çalışmaya dahil edilmesi planlanan olgu sayısı De Peuter ve ark. makalesi örnek alınarak duygu durum ile nefessizlik inanışları arasındaki ilişkiye ilişkin etki büyüklüğü (0,6) değeri kullanılarak %95 güven aralığı ve %80 güç ile GPower 3.1. programında 56 kişi olarak hesaplandı (75). Bununla birlikte, çalışmaya 61 kişi davet edildi. Covid-19 pandemisi nedeniyle 11 kişi solunum fonksiyon testleri ve solunum kas kuvveti değerlendirmelerini yapmayı kabul etmediğinden çalışmadan dışlandı. Çalışma toplamda 50 SSc hastası ile tamamlandı.

Tablo 3. Çalışmaya Dahil Edilme ve Dahil Edilmeme Kriterleri

Çalışmaya dahil edilme kriterleri	Çalışmaya dahil edilmeme kriterleri
1. EULAR/ACR 2013 Sınıflandırma Sistemine göre lcSSc veya dcSSc olarak sınıflandırılma	1. Aktif tüberküloz
2. 18 yaşından büyük olma	2. Akciğer cerrahisi öyküsü
3. Çalışmaya katılmaya gönüllü olma	3. Covid-19 enfeksiyonu öyküsü
4. Türkçe anlayabilme	

3.4. Araştırmanın Değişkenleri

Bağımlı Değişkenler

- Fiziksel Özellikler
- Solunum Fonksiyon Testleri
- Solunum Kas Kuvvetleri
- Modifiye Medical Research Council Dispne Skalası
- Modifiye Borg Skalası
- Çok Boyutlu Dispne Profili
- St. George Solunum Anketi
- Yorgunluk Şiddet Ölçeği
- Hastane Anksiyete Depresyon Ölçeği
- Nefessizlik İnanışları Anketi

3.5. Veri Toplama Araçları

3.5.1. Nefessizlik İnanışları Anketi'nin Türkçeye Çevrilmesi

Anketin Türkçe'ye uyarlanması için, Beaton ve ark. tarafından önerilen kılavuz takip edildi (78). Orijinal anket ileri seviyede İngilizce bilen, anadili Türkçe olan iki kişi (bir sağlık personeli, bir sağlık alanında çalışmayan kişi) tarafından Türkçe'ye çevrildi. Sonrasında bu iki çeviri ortak tek bir çeviriye dönüştürüldü ve anadili İngilizce olan ve ileri seviye Türkçe konuşabilen biri tarafından (sağlık alanında çalışmayan bir kişi) tekrar İngilizceye geri çevrildi. Daha sonrasında bir komite ile anketin uygulama öncesi versiyonu oluşturuldu. Bu versiyon ile 30 sağlıklı bireye anketin soruları kapsamındaki ifadelerin anlaşılabilirliği açısından danışıldı. Geri dönüşler sonucu minör değişiklikler yapılarak, anketin anlamında herhangi bir değişiklik olmaksızın gerekli düzenlemeler yapıldı ve 17 soruluk çeviri form oluşturuldu (Tablo 4). Oluşturulan çeviri form çalışmaya katılan tüm hastalara uygulandı. Bununla birlikte, çalışma sonunda yapılan istatistiksel analizler sonucu bazı soruların ankete katkı sağlamadığı belirlendi ve beş soru anketin Türkçe versiyonundan çıkarılarak, SSc hastaları açısından Nefessizlik İnanışları Anketi'nin

Türkçe formunun final versiyonu 12 soru olacak şekilde oluşturuldu.

Tablo 4. Nefessizlik İnanışları Anketinin 17 Soruluk Türkçe Versiyonu

Soru 1	Egzersiz yaparsam hastalığım kötüleşebilir diye korkuyorum.
Soru 2	Eğer nefes darlığımın üstesinden gelmeye çalışırsam, nefes darlığım artar.
Soru 3	Ne zaman nefes darlığı çeksem, vücudum bir şeylerin ciddi derecede yanlış gittiğini söylüyor.
Soru 4	Eğer daha fazla egzersiz yaparsam nefes darlığım büyük olasılıkla daha iyi olacak.
Soru 5	İnsanlar benim nefes darlığımı yeterince ciddiye almıyorlar.
Soru 6	Akciğer hastalığım yüzünden vücudum hayat boyu risk altında olacak.
Soru 7	Nefes darlığım her zaman yeterli oksijen alamadığımı anlamına gelir.
Soru 8	Bazı şeylerin sırf nefes darlığımı artırıyor olması, onların tehlikeli olduğu anlamına gelmez.
Soru 9	Kendimi kazara sakatlamaktan korkuyorum.
Soru 10	Nefes darlığımı kontrol etmek için yapabileceğim en iyi şey, gereksiz aktivitelerden kaçınmaktır.
Soru 11	Vücudumda tehlikeli bir şey olmasaydı, bu kadar nefes darlığı hissetmezdim.
Soru 12	Hastalığım bende nefes darlığına neden olsa da fiziksel olarak daha aktif olsaydım durumum daha iyi olurdu.
Soru 13	Nefes darlığı hissetmek kendimi kötüleştirmemem için egzersiz yapmayı ne zaman bırakmam gerektiğini bana bildirir.
Soru 14	Benim durumumda olan birinin, fiziksel olarak aktif olması gerçekten güvenli değildir.
Soru 15	Sağlıklı insanların yaptığı çoğu şeyi yapamam, çünkü sağlığımı korumak zorundayım.
Soru 16	Bazı şeyleri yapmak daha fazla nefes darlığına sebep olsa da bunların gerçekten tehlikeli olduğu düşünmem.
Soru 17	Hiç kimse nefes darlığı hissederken egzersiz yapmak zorunda olmamalıdır.

3.5.2. Fiziksel ve Hastalıkla İlişkili Verilerin Kaydedilmesi

Standardize bir form kullanılarak tüm hastalar için fiziksel (cinsiyet, yaş, boy, vücut ağırlığı, vücut-kütle indeksi), demografik (eğitim durumu, çalışma durumu, medeni durum, sigara alışkanlığı) ve hastalıkla ilişkili özellikler (semptomların başlamasından itibaren geçen süre, tanıdan itibaren geçen süre, kullanılan ilaçlar) sorgulandı (Ek-1).

3.5.3. Solunumsal Semptom ve Bulguların Değerlendirilmesi

Solunumsal semptom ve bulgulara ait interstisyel akciğer hastalığı varlığı, pulmoner arteriyel hipertansiyon varlığı, efor dispnesi varlığı, istirahat dispnesi varlığı, göğüs yan ağrısı varlığı, öksürük varlığı ve balgam varlığı var/yok tarzında sorgulandı (Ek-1).

3.5.4. Solunum Fonksiyonlarının Belirlenmesi

Hastalara poliklinik kontrolleri sırasında uygulanan solunum fonksiyon testlerinden elde edilen birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar hacim (FEV_1), FVC ve FEV_1/FVC değerleri kaydedildi (79). Bu testler sırasında hastadan alabildiği kadar derin bir nefes alması ve hızlı bir şekilde nefesini vermesi istendi (Resim 1).



Resim 1. Solunum Fonksiyon Testlerinin Uygulanması

3.5.5. Solunum Kas Kuvvetinin Değerlendirilmesi

Hastaların solunum kas kuvveti maksimum inspiratuar ağız içi basınç (MIP) ve maksimum ekspiratuar ağız içi basınç (MEP) ölçümleri kullanılarak

değerlendirildi. Hastalar bu ölçüm sırasında bir aparat içine üfledi/aparattan nefes aldı ve bu sırada oluşan ağız içi basınçlardan solunum kaslarının kuvveti belirlendi (Resim 2). Ölçümler Cosmed Pony Fx Marka (Roma, İtalya) taşınabilir spirometre ve solunum basınç ölçüm cihazı kullanılarak değerlendirildi ve sonuçlar değerlendirme formuna eklendi.



Resim 2. Solunum Kas Kuvvetinin Değerlendirilmesi

3.5.6. Dispne Seviyesinin Belirlenmesi

Hastaların dispne seviyesi modifiye Medical Research Council Dispne Skalası (80), modifiye Borg Skalası ve Çok Boyutlu Dispne Profili (81) ile değerlendirildi. Modifiye Borg Skalası ve Çok Boyutlu Dispne Profili sorgulanırken hastalardan iki kat merdiven çıkarken deneyimledikleri dispne seviyesini göz önünde bulundurmaları istendi. Tüm ölçekler açısından alınan yüksek puanlar daha fazla dispne varlığı olarak yorumlandı.

3.5.7. Yorgunluğun Değerlendirilmesi

Yorgunluğun belirlenmesi amacıyla Yorgunluk Şiddet Ölçeği kullanıldı. Dokuz sorudan oluşan Yorgunluk Şiddet Ölçeği'nde sorular hasta tarafından yedi puanlık bir Likert ölçeğinde (1: kesinlikle katılmıyorum, 7: kesinlikle katılıyorum)

puanlandı. Toplam puanın dokuza bölünmesi ile hesaplanan ortalama puanın dört puandan yüksek olması yorgunluk varlığı olarak kabul edildi. Anketin Türkçe versiyonunun SSc hastalarında geçerlik ve güvenilirliği gösterilmiştir (82).

3.5.8. Solunum Problemleri ile İlişkili Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesi

Solunum problemleri ile ilişkili yaşam kalitesi St. George Solunum Anketi'nin Türkçe versiyonu kullanılarak belirlendi (83,84). Anketin SSc hastalarında geçerli ve güvenilir olduğu gösterilmiştir (83). Anketin tamamlanması sonrası solunum problemleri ile ilgili semptom, aktivite, etki ve total olmak üzere dört skor elde edildi. Her alt bölüme ait skor 0-100 arasında değişmekteydi ve yüksek skorlar daha kötü yaşam kalitesi ile ilgili olarak yorumlandı.

3.5.9. Duygu Durum Değerlendirmesi

Duygu-durumun belirlenmesi için Hastane Anksiyete Depresyon ölçeğinin Türkçe versiyonundan yararlanıldı (85). Toplamda 14 sorudan oluşan ankette hastanın duygu-durumu anksiyete ve depresyon olarak iki alt bölümde incelendi. Anksiyete ve depresyon alt bölüm puanları 0-21 arasında değişmektedir ve yüksek skorlar daha kötü duygu durumu ifade etmektedir. Anketin SSc hastaları açısından geçerli ve güvenilir olduğu gösterilmiştir (86).

3.5.10. Değerlendirme Prosedürü

Değerlendirilmeye alınan hastalar çalışmanın amacı ve uygulanacak yöntemler hakkında sözlü ve yazılı olarak bilgilendirilerek tüm katılımcılardan 'Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formu' (Ek-2) alındı. Hastaların fiziksel ve hastalıkla ilgili verileri kaydedildikten sonra, ilk olarak akciğer kapasiteleri ve solunum kas kuvvetleri değerlendirildi. Sonrasında hasta bildirimine dayalı ölçekler tamamlandı. Değerlendirmeye alınan bir hasta akciğer kapasiteleri ve solunum kas kuvvetine ilişkin ölçümleri yaklaşık 20 dakikada, diğer anket ve ölçekleri ise yaklaşık 25 dakikada tamamladı. Nefessizlik İnancı Anketi'nin tamamlanması ortalama 5

dakika aldı. Her hasta için tüm değerlendirmeler tek bir günde tamamlandı ve değerlendirmelerin sırası her hasta için aynıydı. Hastalar bir hafta sonra poliklinik kontrolüne çağrılarak Nefessizlik İnancıları Anketi’ni tekrar doldurmaları istendi.

3.6. Araştırma Planı ve Takvimi

	Aralık 2021	Ocak 2022	Şubat 2022	Mart 2022	Nisan 2022	Mayıs 2022	Haziran 2022	Temmuz 2022
Kaynak Tarama	X	X	X	X	X	X	X	
Etik Kurulun İzninin Alınması	X							
Veri Toplama		X	X	X	X	X		
İstatistiksel Analiz							X	
Yazım				X	X	X	X	
Sunum								X

3.7. Verilerin Değerlendirilmesi

İstatistiksel analizler için SPSS-15 yazılım programı kullanıldı. Sayısal verilerin normal dağılıp dağılmadığı Shapiro-Wilk testi ile değerlendirildi. Veriler normal dağılım göstermediğinden tanımlayıcı istatistikler medyan (ortanca) ve çeyrekler arası aralık 25/75 (IQR 25/75) olarak sunuldu.

Nefessizlik İnancıları Anketi’nin iç tutarlılığını değerlendirmek için “Cronbach’s Alpha Güvenirlik Katsayısı” hesaplandı. Düzeltilmiş madde-toplam puan korelasyonları değerlendirilerek ve 0,30’dan az korelasyon gösteren maddeler anketin final formundan çıkarıldı.

Nefessizlik İnancıları Anketi’nin test-tekrar test güvenilirliği %95 güven aralığında 2-yönlü rastgele etkili sınıf-içi korelasyon katsayısı (ICC) kullanılarak ‘*absolute agreement*’ yöntemi ile test edildi.

Bağımlı gruplara ait parametreler arasındaki farklar Wilcoxon İşaretli Sıralar Testi ile analiz edildi. Bağımsız gruplar arasındaki farklar Mann-Whitney U testi ile değerlendirildi. Nefessizlik İnanışları Anketi'nden elde edilen sonuçlar ile fiziksel ve klinik özellikler arasındaki ilişkiler Spearman Sıra Korelasyon Katsayısı (ρ) kullanılarak incelendi. Korelasyon katsayıları 0-0,3=önemsiz; 0,3-0,5=zayıf; 0,5-0,7=orta; 0,7-0,9=yüksek; 0,9-1,00=mükemmel olarak yorumlandı. $p<0,05$ istatistiksel anlamlı kabul edildi (87).

3.8. Etik Kurul Onayı

Çalışmaya başlanmadan önce İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan 23.12.2021 tarihli ve 0521 karar numaralı etik izni alındı (Ek-3).

4. BULGULAR

Bu çalışma toplamda 47 kadın (%94) ve üç erkek (%6) olmak üzere toplamda 50 katılımcı ile tamamlandı. Hastaların fiziksel ve demografik özellikleri Tablo 5’te sunulmuştur.

Tablo 5. Fiziksel ve Demografik Özellikler

n=50	Medyan IQR (25/75) ya da n (%)
Fiziksel Özellikler	
Cinsiyet	
Kadın	47 (%94)
Erkek	3 (%6)
Yaş (yıl)	53,5 (42,8/62,0)
Boy (m)	1,64 (1,59/1,68)
Vücut Ağırlığı (kg)	73,0 (62,0/83,5)
Vücut Kütle İndeksi (kg/m ²)	27,3 (22,9/31,5)
Demografik Özellikler	
Eğitim Durumu	
İlkokul mezunu	35 (%70)
Ortaokul mezunu	6 (%12)
Lise mezunu	6 (%12)
Üniversite mezunu	3 (%6)
Çalışma Durumu	
Çalışıyor	10 (%20)
Çalışmıyor	40 (%80)
Medeni Durum	
Evli	42 (%84)
Bekar	8 (%16)
Sigara Alışkanlığı	
Var	7 (%14)
Yok	43 (%86)

m: metre, kg: kilogram, kg/m²: kilogram/metrekare, n: sayı, IQR 25/75: çeyrekler arası aralık 25/75, %: yüzde

Hastaların hastalıkla ilgili özellikleri incelendiğinde semptom başlangıcından itibaren geçen sürenin ortalama 10 yıl olduğu görüldü. Tanıdan itibaren geçen süre ise ortalama 8 yıl olarak tespit edildi. Hastaların 37 tanesi (%74) lcSSc, 13 tanesi (%26) ise dcSSc hastalık alt tipine sahipti. Hastaların 46 tanesi (%92) vazodilatatör (kalsiyum kanal blokörleri, anjiyotensin enzim inhibitörü vb.), 37 tanesi (%74) hastalık modifiye edici anti-romatizmal ilaç (hidroksiklorokin sülfat, mikofenolat mofetil, azatioprin, metotreksat vb.), 22 tanesi (%44) kortikosteroid (metilprednisolon vb.) kullanıyordu. Hastaların hiçbirisi biyolojik ajan kullanmıyordu. Hastaların yaklaşık beşte birinde (n=10) interstisyel akciğer hastalığı, iki tanesinde (%4) ise pulmoner arteriyel hipertansiyon bulunmaktaydı. Bir hasta (%2) ise hem interstisyel akciğer hastalığı hem de arteriyel pulmoner hipertansiyona sahipti. Hastaların yaklaşık yarısı (%46) efor dispnesi, beş tanesi (%10) ise istirahat dispnesi bildirdi. Hastaların hastalıkla ilgili ve solunum sistemine ilişkin özellikleri Tablo 6'da sunulmuştur.

Tablo 6. Hastalığa ve Solunum Sistemine İlişkin Özellikler

n=50	Medyan IQR (25/75) ya da n (%)
Hastalığa İlişkin Özellikler	
Semptomların başlangıcından itibaren geçen süre (ay)	120 (84/204)
Tanıdan itibaren geçen süre (ay)	96 (60/132)
Solunum Sistemine İlişkin Özellikler	
İntersitisyel Akciğer Hastalığı	10 (%20)
Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon	2 (%4)
İntersitisyel Akciğer Hastalığı+Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon	1 (%2)
Efor Dispnesi	23 (%46)
İstirahat Dispnesi	5 (%10)
Göğüs Yan Ağrısı	8 (%16)
Öksürük	17 (%34)
Balgam	9 (%18)

n: sayı, IQR 25/75: çeyrekler arası aralık, 25/75, %: yüzde.

Hastaların solunum fonksiyon testleri ve solunum kas kuvvetleri değerlendirildiğinde, zorlu vital kapasite, 1. saniyedeki zorlu ekspiratuar hacim ve maksimal ekspiratuar basınç parametrelerinin beklenenden daha az olduğu saptandı (Tablo 7).

Tablo 7. Hastaların Solunum Fonksiyon Testi ve Solunum Kas Kuvveti Ölçüm Sonuçlarının Beklenen Değerler ile Karşılaştırılması

n=50	Ölçülen Medyan IQR (25/75)	Beklenen Medyan IQR (25/75)	p*
Solunum Fonksiyon Testi			
FVC (l)	2,8 (2,1/3,2)	3,0 (2,6/3,5)	0,013
FEV ₁ (l)	2,1 (1,6/2,6)	2,5 (2,1/2,9)	<0,001
FEV ₁ /FVC (%)	80,0 (75,0/85,0)	79,0 (78,0/81,0)	0,572
Solunum Kas Kuvveti			
MIP (cmH ₂ O)	69,0 (53,0/88,5)	64,0 (59,5/67,5)	0,243
MEP (cmH ₂ O)	66,0 (53,5/81,5)	84,0 (80,0/86,0)	<0,001

FVC: zorlu vital kapasite, FEV₁: 1. saniyedeki zorlu ekspiratuar hacim, l: litre, %: yüzde, MIP: maksimal inspiratuar basınç, MEP: maksimal ekspiratuar basınç, cmH₂O: santimetre su, IQR 25/75: çeyrekler arası aralık 25/75, *: Wilcoxon İşaretli Sıralar Testi, p<0,05.

Hastaların dispne, solunum problemleri ile ilişkili yaşam kalitesi, duygu durum ve yorgunluğa ilişkin ölçüm sonuçları Tablo 8’de sunulmuştur.

Tablo 8. Hastaların Dispne, Solunum Problemleri ile İlişkili Yaşam Kalitesi, Duygu Durum ve Yorgunluğa İlişkin Sonuçları

n=50	Medyan IQR (25/75)
Modifiye Medical Research Council Dispne Skalası (skor: 0-4)	1,0 (0,5/2,0)
Modifiye Borg Skalası (skor: 0-10)	2,0 (1,0/3,5)
Çok Boyutlu Dispne Profili	
Ani persepsiyon (skor: 0-60)	10,0 (4,3/20,3)
Emosyonel (skor: 0-50)	8,5 (0,0/18,8)
St. George Solunum Anketi	
Semptom (skor: 0-100)	27,6 (14,0/42,5)
Aktivite (skor: 0-100)	54,8 (35,8/79,1)
Etki (skor: 0-100)	25,5 (10,0/49,5)
Toplam (skor: 0-100)	35,9 (20,6/51,8)
Hastane Anksiyete Depresyon Ölçeği	
Anksiyete (skor: 0-21)	8,0 (5,0/10,0)
Depresyon (skor: 0-21)	6,5 (4,0/9,3)
Yorgunluk Şiddet Ölçeği (skor: 1-7)	5,2 (3,3/6,0)

n: sayı, IQR 25/75: çeyrekler arası aralık 25/75

Nefessizlik İnancı Anketi'nin yapısal geçerliliği incelendiğinde iç tutarlılığının kabul edilebilir olduğu saptandı (Cronbach's alfa= 0,813, Tablo 9). Bununla birlikte, anketin maddeleri tek tek incelendiğinde 4., 8., 13., 16. ve 17. soruların madde-toplam puan korelasyonlarının 0,30'dan düşük olduğu belirlendi (Tablo 9). Bu nedenle bu maddeler çıkarılarak iç tutarlılık yeniden hesaplandı. Toplamda 12 maddeden oluşan final formun iç tutarlılığı iyi (Cronbach's alfa= 0,849) olarak saptandı (Tablo 10, Tablo 11).

Tablo 9. Nefessizlik İnancı Anketinin 17 Soruluk Formunun İç Tutarlılığı

	Soru Silindiğinde Anket Ortalaması	Soru Silindiğinde Anket Varyansı	Düzeltilmiş Madde-Toplam Puan Korelasyonları	Soru Silindiğinde Cronbach's Alfa
Soru 1	49,180	92,028	0,398	0,805
Soru 2	49,580	92,493	0,491	0,799
Soru 3	48,620	88,077	0,629	0,789
Soru 4	48,660	98,678	0,178	0,817
Soru 5	49,340	91,168	0,484	0,799
Soru 6	48,780	90,787	0,471	0,800
Soru 7	48,660	93,209	0,442	0,802
Soru 8	48,360	100,439	0,109	0,821
Soru 9	48,240	91,043	0,480	0,799
Soru 10	48,680	93,447	0,381	0,806
Soru 11	48,500	86,418	0,686	0,785
Soru 12	48,240	93,125	0,451	0,801
Soru 13	48,480	98,255	0,236	0,813
Soru 14	49,340	93,413	0,440	0,802
Soru 15	48,400	88,408	0,604	0,791
Soru 16	48,460	100,049	0,142	0,818
Soru 17	48,320	96,957	0,248	0,814
Total Cronbach's alfa: 0,813				

Tablo 10. Türkçe Nefessizlik İnanışları Anketinin Final Formunun İç Tutarlılığı

	Soru Silindiğinde Anket Ortalaması	Soru Silindiğinde Anket Varyansı	Düzeltilmiş Madde- Toplam Puan Korelasyonları	Soru Silindiğinde Cronbach's Alfa
Soru 1	32,760	68,431	0,503	0,839
Soru 2	33,160	71,198	0,486	0,840
Soru 3	32,200	66,082	0,692	0,825
Soru 5	32,920	68,320	0,568	0,834
Soru 6	32,360	68,725	0,513	0,838
Soru 7	32,240	72,513	0,400	0,845
Soru 9	31,820	69,089	0,517	0,838
Soru 10	32,260	72,074	0,373	0,848
Soru 11	32,080	66,279	0,661	0,827
Soru 12	31,820	73,865	0,331	0,850
Soru 14	32,920	70,279	0,532	0,837
Soru 15	31,980	66,918	0,637	0,829
				Total Chronbach's alfa: 0,849

Tablo 11. SSc Hastaları İçin Türkçe Nefessizlik İnanışları Anketinin Final Formu

Orijinal Soru Numarası	Yeni Soru Numarası	Soru
Soru 1	Soru 1	Egzersiz yaparsam hastalığım kötüleşebilir diye korkuyorum.
Soru 2	Soru 2	Eğer nefes darlığımın üstesinden gelmeye çalışırsam, nefes darlığım artar.
Soru 3	Soru 3	Ne zaman nefes darlığı çeksem, vücudum bir şeylerin ciddi derecede yanlış gittiğini söylüyor.
Soru 5	Soru 4	İnsanlar benim nefes darlığımı yeterince ciddiye almıyorlar.
Soru 6	Soru 5	Akciğer hastalığım yüzünden vücudum hayat boyu risk altında olacak.
Soru 7	Soru 6	Nefes darlığım her zaman yeterli oksijen alamadığımı anlamına gelir.
Soru 9	Soru 7	Kendimi kazara sakatlamaktan korkuyorum.
Soru 10	Soru 8	Nefes darlığımı kontrol etmek için yapabileceğim en iyi şey, gereksiz aktivitelerden kaçınmaktır.
Soru 11	Soru 9	Vücudumda tehlikeli bir şey olmasaydı, bu kadar nefes darlığı hissetmezdim.
Soru 12	Soru 10	Hastalığım bende nefes darlığına neden olsa da fiziksel olarak daha aktif olsaydım durumum daha iyi olurdu.
Soru 14	Soru 11	Benim durumumda olan birinin, fiziksel olarak aktif olması gerçekten güvenli değildir.
Soru 15	Soru 12	Sağlıklı insanların yaptığı çoğu şeyi yapamam, çünkü sağlığımı korumak zorundayım.

Toplamda ulaşılabilen 39 (%78) hastanın re-test sonuçları kullanılarak hesaplanan test-tekrar test güvenilirliği iyi seviyede saptandı (ICC: 0,831 (95% CI: 0,702-0,907), Tablo 12).

Tablo 12. Türkçe Nefessizlik İnanışları Anketinin Final Formunun Test-tekrar Test Güvenirliği

n=39	Test (Ortalama±SS)	Re-test (Ortalama±SS)	ICC (%95 CI)
Nefessizlik İnanışları Anketi (skor: 12-60)	35,32±9,03	32,07±8,67	0,831 (0,702/0,907)

n: sayı, SS: standart sapma, ICC: sınıf-içi korelasyon katsayısı, CI: güven aralığı.

Hastaların dispne ile ilgili inanışları ile klinik özellikler ile değişen derecelerde ilişkiler (rho: 0,325/0,727 arasında) tespit edildi (Tablo 13).

Tablo 13. Nefessizlik İnanışları Anketi Final Formu ile Fiziksel ve Klinik Özellikler Arasındaki İlişkiler

n=50	rho	p
Fiziksel Özellikler		
Yaş (yıl)	-0,075	0,606
Vücut Küle İndeksi (kg/m ²)	0,055	0,710
Klinik Özellikler		
Semptomların başlangıcından itibaren geçen süre (ay)	0,415	0,003
Tanıdan itibaren geçen süre (ay)	0,325	0,023
Solunum Fonksiyon Testi		
FVC (l)	-0,186	0,206
FEV ₁ (l)	-0,133	0,369
FEV ₁ /FVC (%)	0,086	0,559
Solunum Kas Kuvveti		
MIP (cmH ₂ O)	0,062	0,684
MEP (cmH ₂ O)	-0,092	0,549
Modifiye Medical Research Council Dispne Skalası (skor: 0-4)	0,527	<0,001
Modifiye BORG Skalası (skor: 0-10)	0,591	<0,001
Çok Boyutlu Dispne Profili		
Ani persepsiyon (skor: 0-60)	0,497	<0,001
Emosyonel (skor: 0-50)	0,471	0,001
St. George Solunum Anketi		
Semptom (skor: 0-100)	0,498	<0,001
Aktivite (skor: 0-100)	0,649	<0,001
Etki (skor: 0-100)	0,727	<0,001
Toplam (skor: 0-100)	0,696	<0,001
Hastane Anksiyete Depresyon Ölçeği		
Anksiyete (skor: 0-21)	0,584	<0,001
Depresyon (skor: 0-21)	0,664	<0,001
Yorgunluk Şiddet Ölçeği (skor: 1-7)	0,534	<0,001

FVC: zorlu vital kapasite, FEV₁: 1. saniyedeki zorlu ekspiratuar hacim, l: litre, %: yüzde, MIP: maksimal inspiratuar basınç, MEP: maksimal ekspiratuar basınç, cmH₂O: santimetre su, rho: Spearman Korelasyon Sıra Katsayısı, p<0,05.

Hastalar efor dispnesi durumlarına ve eşlik eden akciğer hastalığı varlığına göre gruplandırıldığında, efor dispnesi ve eşlik eden akciğer hastalığına sahip hastaların dispneye bağlı olumsuz inanışlarının daha yüksek olduğu saptandı, bununla birlikte, yalnızca efor dispnesi açısından elde edilen farklar istatistiksel anlamlı düzeye ulaştı (Tablo 14).

Tablo 14. Türkçe Nefessizlik İnanışları Anketinin Final Formu Sonuçlarının Alt Gruplar Arasında Karşılaştırılması

		Median (IQR 25/75)	p*
Efor Dispnesi	Var (n= 21)	42,0 (35,0/46,0)	0,004
	Yok (n= 29)	31,0 (27,0/37,0)	
Akciğer Hastalığı	Var (n= 13)	44,0 (39,0/45,0)	0,051
	Yok (n= 37)	34,0 (28,0/40,0)	

p<0,05, IQR 25/75: çeyrekler arası aralık 25/75, *: Mann-Whitney U.

5. TARTIŞMA

Bu çalışmanın amacı solunum problemlerinin sıklıkla eşlik ettiği ve bu problemlere bağlı dispne görülebilen bir hastalık olan SSc'de hastaların dispne ile ilgili düşüncelerini değerlendirmek amacıyla geliştirilmiş Nefessizlik İnancıları Anketi'nin Türkçe versiyonunun geçerlik ve güvenilirliğini değerlendirmek ve anketin fiziksel ve klinik özellikler ile ilişkisini ortaya koymaktır. Çalışmamızın sonucunda Nefessizlik İnancıları Anketi'nin 12 soruluk Türkçe formunun SSc hastalarında geçerli ve güvenilir olduğu ve klinik özellikler ile değişen seviyelerde ilişkili olduğu belirlendi.

Çalışmamız restriktif solunum problemine sahip SSc hastalarında dispne ile ilgili inanışları ölçmeye yönelik bir anketin uygulanabilirliğini araştıran ilk çalışmadır. Çalışmamızda temel aldığımız Nefessizlik İnancıları Anketi, Tampa Kinezyofobi Ölçeği'nden uyarlanmış ve daha önceki versiyon çalışmaları beklendiği üzere dispnenin yoğun olarak görüldüğü KOAH hastalarında gerçekleştirilmiştir (75-77). Tampa Kinezyofobi Ölçeği'ne sadık kalınarak Nefessizlik İnancıları Anketi orijinalinde 17 soru içermesine karşın tüm validasyon çalışmalarında anketteki bazı soruların madde-toplam puan korelasyonlarının düşük olması nedeniyle çalışmamıza benzer olarak soru sayısını azaltma yöntemine gidilmiştir. Anketin ilk validasyon çalışması olan Flemenkçe versiyonunda ilk olarak madde-toplam puan korelasyonlarının düşük olan beş soru anketten çıkarılmış (çıkarılan soruların numaraları: 4, 5, 8, 12 ve 16), daha sonra yapılan faktör analizinde 2 numaralı sorunun herhangi bir faktör altına girmemesi nedeniyle o da final versiyona dahil edilmemiştir. Sonuç olarak Nefessizlik İnancıları Anketi, KOAH hastaları için 11 maddeli olarak valide edilmiştir. Daha sonra yapılan Çince ve Türkçe geçerlik ve güvenilirlik çalışmalarında bu 11 soruluk form üzerinden gidilmiştir (76,77). Çalışmamızda, solunum etkileniminin farklı bir paternde olması ve dispneye yol açabilecek farklı faktörlerin bulunması nedeniyle ilk olarak 17 soruluk orijinal anketin geçerliliği değerlendirilmiş ve beş soru (çıkarılan sorular 4, 8, 13, 16 ve 17) madde-toplam puan korelasyonlarının düşük olması ($<0,30$) ve toplam iç tutarlılığa katkılarının olmaması nedeniyle çalışmamızdan çıkarılmıştır.

Çalışmamızda ve KOAH'ta gerçekleştirilen çalışmalarda final versiyondan çıkarılan sorular incelendiğinde benzer ve farklı soruların olduğu gözlenmektedir. Her iki ankette de 4 (Eğer daha fazla egzersiz yaparsam nefes darlığım büyük olasılıkla daha iyi olacak), 8 (Bazı şeylerin sırf nefes darlığımı artırıyor olması, onların tehlikeli olduğu anlamına gelmez) ve 16 (Bazı şeyleri yapmak daha fazla nefes darlığına sebep olsa da bunların gerçekten tehlikeli olduğu düşünmem) numaralı soruların ortak olarak ankette çıkarıldığı görülmektedir. Bu soruların Tampa Kinezyofobi Ölçeği'nde de tam olarak anlaşılmayan sorular olduğu birçok çalışmada savunulmaktadır (88-90). Nefessizlik İnanışları Anketi'nin SSc versiyonunda çalışmamızda, KOAH validasyon çalışmalarından farklı olarak 13 (Nefes darlığı hissetmek kendimi kötüleştirmem için egzersiz yapmayı ne zaman bırakmam gerektiğini bana bildirir) ve 17 (Hiç kimse nefes darlığı hissederken egzersiz yapmak zorunda olmamalıdır) numaralı soruların da anketin iç tutarlılığına katkıda bulunmadığı belirlenmiştir. Bununla birlikte, KOAH'lı hastalar için çıkarılan soru 5 (İnsanlar benim nefes darlığımı yeterince ciddiye almıyorlar) ve soru 12'nin (Hastalığım bende nefes darlığına neden olsa da fiziksel olarak daha aktif olsaydım durumum daha iyi olurdu) SSc hastaları tarafından anlaşılır bulunduğu, diğer bir deyişle anketin iç tutarlılığına katkı sağladığı saptandığından bu sorular SSc hastaları için Nefessizlik İnanışları Anketi'nden çıkarılmamıştır. Sonuç olarak çalışmamızda, farklı paternlere sahip solunum sistemi problemi olan hastalarda dispne algısı sorgulanırken farklı özelliklere sahip ölçeklerin kullanılmasının gerekliliği saptanmıştır.

SSc hastaları açısından Nefessizlik İnanışları Anketi'nin 12 soruluk Türkçe versiyonunun psikometrik özellikleri anketin diğer versiyonlarına benzer bulunmuştur. Nefessizlik İnanışları Anketi'nin validasyonlarının iç tutarlılıkları Flemenkçe versiyonu (Cronbach's alfa=0,85) ve Çince versiyonu (Chronbach's alfa=0,82) için iyi seviyede bulunmuşken, Türkçe versiyonu için kabul edilebilir seviyede (Cronbach's alfa=0,78) saptanmıştır (75-77). Çalışmamızda SSc hastaları açısından 12 soruluk Türkçe versiyonunun iç tutarlılığı ise iyi seviyede (Cronbach's alfa=0,849) belirlenmiştir.

Test-tekrar test güvenilirliği Flemenkçe versiyonunda incelenmemişken, Çince versiyonunun (ICC=0,981) ve Türkçe versiyonunun (ICC=0,983) test-tekrar test güvenilirliği mükemmel seviyede bildirilmiştir (76,77). Çalışmamızda ise test-tekrar test güvenilirliği iyi seviyede (ICC=0,831) belirlenmiştir. Versiyonlar arasındaki bu farkın hastalığa bağlı olabileceğini düşünmekteyiz. Ayrıca çalışmamızdaki hastaların çoğunun (%70) eğitim durumunun ilkokulu mezunu olması da bu sonuçlara yol açmış olabilir. Bununla birlikte, yayınlanan diğer çalışmalarda katılımcıların eğitim durumları belirtilmediğinden direkt bir karşılaştırma yapmak mümkün olmamaktadır.

Çalışmamızda Nefessizlik İnancıları Anketi ile fiziksel özellikler arasında bir ilişki tespit edilememişken, hastalıkla ilgili özellikler açısından hastalık süresi, dispne algısı, solunum problemleri ile ilgili yaşam kalitesi, duygu durum ve yorgunluk açısından zayıf ile yüksek arasında değişen seviyelerde ilişkiler tespit edilmiştir. Nefessizlik İnancıları Anketi'nin Gürses ve ark. tarafından KOAH'lı hastalarda yapılan Türkçe geçerlik çalışmasında anket ile St. George Solunum Anketi ile değerlendirilen solunum problemleriyle ilişkili yaşam kalitesi ve Hastane Anksiyete ve Depresyon Ölçeği ile değerlendirilen duygu durum arasında zayıf-orta ($r=0,249/0,619$ arasına) ilişkiler bildirilmiştir (77). Nefessizlik İnancıları Anketi açısından çalışmamızda en yüksek ilişki ($\rho=0,727$) St. George Solunum Anketi Etki skoru ile belirlenirken, Gürses ve ark. çalışmasında en yüksek ilişki ($\rho=0,619$) St. George Solunum Anketi Aktivite skoru ile saptanmıştır (77). Çalışmamızda St. George Solunum Anketi Aktivite skoru ile Nefessizlik İnancıları Anketi arasındaki ilişki ise benzer şekilde ($\rho=0,649$) saptanmıştır. Bu durum KOAH ve SSc hastalarının dispne ile ilgili olumsuz düşünceler nedeniyle aktivitelerinin benzer oranda kısıtlanabileceği, öte yandan SSc hastalarının nefessizlik inancıları nedeniyle psikososyal durumlarının daha fazla şekilde etkilendiği şeklinde yorumlanabilir. Dahası, her iki hastalık grubunda da nefessizlik algısının depresyon ve anksiyete ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Benzer şekilde De Peuter ve ark. çalışmasında da Hastane Anksiyete ve Depresyon Ölçeği skorları ile Nefessizlik İnancıları Anketi skorları arasında anlamlı ilişkiler bildirilmiştir (75). Bu durumun, nefessizlik algısının beraberinde getireceği fonksiyon kaybı düşüncesine bağlı olabileceği ve

nefessizlikle ilgili negatif düşüncelerin artmasının anksiyete ve depresyonu artırabileceği savunulmuştur (75).

Wu ve ark. KOAH'lı hastalarda gerçekleştirmiş olduğu Çince versiyon çalışmasında modifiye Medical Research Council Dispne Skalası ve Nefessizlik İnancıları Anketi arasında zayıf düzeyde bir ilişki ($r=0,40$) tespit edilmişken, çalışmamızda bu ilişki orta seviyede ($\rho=0,527$) saptanmıştır (76). Dahası çalışmamızda, dispne algısını değerlendiren diğer hasta bildirimine dayalı ölçekler ile Nefessizlik İnancıları Anketi arasında zayıf-orta düzeyde ($\rho=0,471/0,591$ arasında) ilişkiler tespit edilmiştir.

Çalışmamızda solunum fonksiyon testleri ve solunum kas kuvvetlerinin nefessizlik inanışları ile ilişkili olmadığı saptanmıştır. Bununla birlikte, FVC ve FEV₁ değerlerinin beklenene göre oldukça düşük olduğu dikkati çekmektedir. İlginç olarak, restriktif bir solunum kısıtlılığı göstermesi beklenen SSc hastalarının MIP değerleri beklenenden düşük bulunmazken, ekspiratuvar kasların kas kuvveti daha zayıf olarak bulunmuştur. Lima ve ark. tarafından yapılan ve 20 SSc hastası ile 20 sağlıklı kontrolün karşılaştırıldığı bir çalışmada SSc hastalarının hem MIP hem de MEP değerlerinin sağlıklı kontrollere oranla düşük olduğu gösterilmiştir (55). Bununla birlikte, literatürde SSc hastalarının solunum kas zayıflığını MIP ve MEP değerlerini sağlıklı popülasyonla karşılaştıran başka çalışma bulunmamaktadır. İleride bu konuda yapılacak çalışmalar ile SSc hastalarında solunum kaslarının kuvveti açısından bildirilen bu farklılıkların daha detaylı olarak belirlenmesi mümkün olacaktır.

Çalışmamızda nefessizlikle ilgili olumsuz düşüncelere sahip olmanın daha şiddetli yorgunluk ile ilişkili olabileceği saptanmıştır. Dahası çalışmamıza dahil edilen hastaların Yorgunluk Şiddet Skalası değerleri incelendiğinde hastaların anketin cut-off değeri olarak kabul edilen 4 değerinden daha yüksek oranda ortalama yorgunluk şiddeti bildirdikleri dikkate çekmektedir. SSc hastalarının yorgunluk sebebi ile mi dispne ile ilgili olumsuz düşüncelerinin arttığı, yoksa dispne ile ilgili olumsuz düşünceler nedeniyle mi yorgunluk seviyelerinin artmış olabileceği ileriki

alışmalarda irdelenmelidir. Ayrıca hem yorgunluk hem de dispneye katkı sağlayabilecek olası periferel kas kuvveti zayıflıklarının da ileriki alışmalarda hedeflenmesi gerekmektedir.

alışmamızda semptomların başlamasından itibaren geen süre ve tanıdan itibaren geen süre ile nefessizlik inanışları arasında zayıf ilişkiler tespit edildi, bununla birlikte, yaş ile nefessizlik inanışlarının ilişkili olmadığı saptandı. Bu durum hastalıkla geirilen sürenin yaştan bağımsız olarak nefessizlikle ilgili negatif düşünceler geliştirilmesi üzerine bir etkisi olabileceğini düşündürmektedir.

KOAH’da yapılan geniş kapsamlı versiyon alışmalarında Nefessizlik İnanışları Anketi ile değeriendirilen parametrelerin faktör analizi sonucunda somatik odak ve aktiviteden kaçınma olmak üzere iki başlık altına toplandığı görülmektedir (75,76). alışmamızdaki hasta sayısı faktör analizi yapmak için yeterli olmamakla birlikte, SSc’nin prevelansı düşünüldüğünde bu tür bir alışmanın ok merkezli olarak yapılması gerekliliği karşımıza çıkmaktadır. Bu nedenle alışmamızda, SSc hastaları için geerli bulunan 12 soruluk Nefessizlik İnanışları Anketi’nin alt grupları belirlenememiştir.

alışmamızda SSc hastaları efor sırasındaki dispnelerine ve eşlik eden akciğer hastalık durumlarına (pulmoner arteryel hipertansiyon, interstisyel akciğer hastalığı veya her ikisi birden) göre iki gruba ayrıldıklarında Nefessizlik İnanışları Anketi skorlarının gruplar arasında farklı olduğu saptandı. Bununla birlikte, bu farklılık sadece efor dispnesi grubunda anlamlı seviyeye ulaşırken, eşlik eden akciğer hastalığı varlığı açısından istatistiksel anlamlılık değeri sınırda ($p= 0.051$) kaldı. Bu durumun alışmaya dahil edebilen hasta sayısı ile ilgili olduğunu düşünmekteyiz.

alışmamız sonucunda SSc hastalarında nefessizlik ile ilgili negatif düşüncelerin belirlenebilmesini sağlayan bir anket literatüre kazandırılmıştır. Bununla birlikte, alışmamızda fonksiyonel durumun ve fiziksel aktivite seviyesinin sorgulanmaması, her iki parametre de dispne ile ilgili olabileceğinden, bir sınırlık olarak karşımıza çıkmaktadır. SSc, erkeklerde daha az oranda görülmekle birlikte,

alışmamızda erkek cinsiyetin temsiliyeti oldukça düşük kalmıştır. Bu durum sonuçlarımızın genellenebilirliği konusunda bazı şüpheleri ortaya çıkarabilir. Dahası, göğsün genişleyebilme yeteneğinin değeriendirilmemesi de alışmamızın kısıtlılıklarıdır. Nefessizlik İnancıları Anketi'nin SSc hastaları için geçerlik ve güvenirliği gösterilmiş 12 soruluk bu formunun daha yüksek sayıda katılımcı içeren ileriki alışmalarda diğeri klinik özellikler ile ilişkilerinin araştırılması ve faktör analizinin yapılması anketin gerçek değeriini ortaya koyacaktır.



6. SONUÇ VE ÖNERİLER

1. Tampa Kinezyofobi Ölçeği temel alınarak oluşturulan Nefessizlik İnancıları Anketi'nin 12 soruluk Türkçe formunun SSc hastalarında dispneye bağlı düşünceleri belirlemede geçerli ve güvenilir olduğu bulunmuştur.

2. SSc hastalarının nefessizlik ile ilgili düşüncelerinin hasta tarafından bildirilen dispne algısı, solunum problemleriyle ilgili yaşam kalitesi, duygu durum ve yorgunlukla ilişkili olduğu saptanmıştır.

3. SSc hastalarının nefessizlik ile ilgili düşüncelerinin yaş ve vücut kitle indeksi gibi fiziksel özellikler, solunum fonksiyon testleri ve solunum kas kuvvetleri ile ilişkili olmadığı tespit edilmiştir.

4. Efor dispnesi veya eşlik eden akciğer problemleri varlığına bağlı olarak SSc hastalarının nefessizlik inancıları ile ilgili durumlarının kötüleştiği saptanmıştır.

Çalışmamız sonucunda geçerli ve güvenilir bulunan Nefessizlik İnancıları Anketinin 12 soruluk Türkçe formunun SSc hastaları için hem klinik değerlendirme hem de bilimsel araştırmalar açısından kullanılmasını önermekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. *Lancet* 2017; 390: 1685-1699.
2. van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative. *Arthritis Rheum* 2013; 65: 2737–2747.
3. Denton CP, Wells AU, Coghlan JG. Major lung complications of systemic sclerosis. *Nat Rev Rheumatol* 2018; 14: 511-527.
4. Poudel DR, Jayakumar D, Danve A, Sehra ST, Derk CT. Determinants of mortality in systemic sclerosis: a focused review. *Rheumatol Int* 2018; 38: 1847-1858.
5. Hao Y, Hudson M, Baron M, et al. Early mortality in a multinational systemic sclerosis inception cohort. *Arthritis Rheumatol* 2017; 69: 1067-1077.
6. Steen VD, Conte C, Owens GR, Medsger TA Jr. Severe restrictive lung disease in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1994; 37: 1283–1289.
7. American Thoracic Society. Dyspnea: mechanisms, assessment, and management: a consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 1999; 159: 321–340
8. Perelas A, Silver RM, Arrossi AV, Highland KB. Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Lancet Respir Med* 2020; 8: 304-320.
9. Allanore Y, Simms R, Distler O, et al. Systemic sclerosis. *Nat Rev Dis Primers* 2015; 1: 15002.
10. van den Hombergh WM, Carreira PE, Knaapen-Hans HK, van den Hoogen FH, Fransen J, Vonk MC. An easy prediction rule for diffuse cutaneous systemic sclerosis using only the timing and type of first symptoms and auto-antibodies: derivation and validation. *Rheumatology (Oxford)* 2016; 55: 2023–2032.
11. Guiducci S, Bellando-Randone S, Matucci-Cerinic M. A new way of thinking about systemic sclerosis: the opportunity for a very early diagnosis. *Isr Med Assoc J* 2016; 18: 141–143.
12. Domsic RT, Nihtyanova SI, Wisniewski SR, et al. Derivation and validation of a prediction rule for two-year mortality in early diffuse cutaneous systemic sclerosis. *Arthritis Rheumatol* 2014; 66: 1616-1624.
13. Cavagna L, Codullo V, Ghio S, et al. Undiagnosed connective tissue diseases: High prevalence in pulmonary arterial hypertension patients. *Medicine (Baltimore)* 2016; 95: e4827.
14. Codullo V, Cereda E, Crepaldi G, et al. Disease-related malnutrition in systemic sclerosis: evidences and implications. *Clin Exp Rheumatol* 2015; 33(4 Suppl 91): S190-S194.
15. Jordan S, Maurer B, Toniolo M, Michel B, Distler O. Performance of the new ACR/EULAR classification criteria for systemic sclerosis in clinical practice. *Rheumatology (Oxford)* 2015; 54: 1454-1458.

16. Andréasson K, Saxne T, Bergknut C, Hesselstrand R, Englund M. Prevalence and incidence of systemic sclerosis in southern Sweden: population-based data with case ascertainment using the 1980 ARA criteria and the proposed ACR-EULAR classification criteria. *Ann Rheum Dis* 2014; 73: 1788-1792.
17. LeRoy EC, Black C, Fleischmajer R, et al. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. *J Rheumatol* 1988; 15: 202-205.
18. Diab S, Dostrovsky N, Hudson M, et al. Systemic sclerosis sine scleroderma: a multicenter study of 1417 subjects. *J Rheumatol* 2014; 41: 2179-2185.
19. Foocharoen C, Netwijitpan S, Mahakkanukrauh A, Suwannaroj S, Nanagara R. Clinical characteristics of scleroderma overlap syndromes: comparisons with pure scleroderma. *Int J Rheum Dis* 2016; 19: 913-923.
20. Tyndall A, Fistarol S. The differential diagnosis of systemic sclerosis. *Curr Opin Rheumatol* 2013; 25: 692-699.
21. Hughes M, Ong VH, Anderson ME, et al. Consensus best practice pathway of the UK Scleroderma Study Group: digital vasculopathy in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2015; 54: 2015-2024.
22. Pakozdi A, Nihtyanova S, Moinzadeh P, Ong VH, Black CM, Denton CP. Clinical and serological hallmarks of systemic sclerosis overlap syndromes. *J Rheumatol* 2011; 38: 2406-2409.
23. Bissell LA, Abignano G, Emery P, Del Galdo F, Buch MH. Absence of Scleroderma pattern at nail fold capillaroscopy valuable in the exclusion of Scleroderma in unselected patients with Raynaud's Phenomenon. *BMC Musculoskelet Disord* 2016; 17: 342.
24. Bossini-Castillo L, López-Isac E, Mayes MD, Martín J. Genetics of systemic sclerosis. *Semin Immunopathol* 2015; 37: 443-451.
25. Murdaca G, Contatore M, Gulli R, Mandich P, Puppo F. Genetic factors and systemic sclerosis. *Autoimmun Rev* 2016; 15: 427-432.
26. Assassi S, Radstake TR, Mayes MD, Martin J. Genetics of scleroderma: implications for personalized medicine? *BMC Med* 2013; 11: 9.
27. De Martinis M, Ciccarelli F, Sirufo MM, Ginaldi L. An overview of environmental risk factors in systemic sclerosis. *Expert Rev Clin Immunol* 2016; 12: 465-478.
28. Black CM, Welsh KI, Walker AE, et al. Genetic susceptibility to scleroderma-like syndrome induced by vinyl chloride. *Lancet* 1983; 1: 53-55.
29. Ogawa T, Okiyama N, Koguchi-Yoshioka H, Fujimoto M. Taxane-induced scleroderma-like skin changes resulting in gangrene: A case report. *J Dermatol* 2017; 44: e54-e55.
30. Motegi S, Hattori T, Tago O, Shimizu A, Ishikawa O. Systemic sclerosis associated with silicone breast implantation. *Eur J Dermatol* 2013; 23: 894-895.

31. Bernstein EJ, Schmidt-Lauber C, Kay J. Nephrogenic systemic fibrosis: a systemic fibrosing disease resulting from gadolinium exposure. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2012; 26: 489-503.
32. Hinz B, Phan SH, Thannickal VJ, et al. Recent developments in myofibroblast biology: paradigms for connective tissue remodeling. *Am J Pathol* 2012; 180: 1340-1355.
33. Gilbane AJ, Denton CP, Holmes AM. Scleroderma pathogenesis: a pivotal role for fibroblasts as effector cells. *Arthritis Res Ther* 2013; 15: 215.
34. Mahoney JM, Taroni J, Martyanov V, et al. Systems level analysis of systemic sclerosis shows a network of immune and profibrotic pathways connected with genetic polymorphisms. *PLoS Comput Biol* 2015; 11: e1004005.
35. Denton CP, Hughes M, Gak N, et al. BSR and BHPR guideline for the treatment of systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2016; 55: 1906-1910.
36. Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J, et al. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2017; 76: 1327-1339.
37. Racine M, Hudson M, Baron M, Nielson WR, Canadian Scleroderma Research Group. The Impact of Pain and Itch on Functioning and Health-Related Quality of Life in Systemic Sclerosis: An Exploratory Study. *J Pain Symptom Manage* 2016; 52: 43-53.
38. Razykov I, Levis B, Hudson M, Baron M, Thombs BD, Canadian Scleroderma Research Group. Prevalence and clinical correlates of pruritus in patients with systemic sclerosis: an updated analysis of 959 patients. *Rheumatology (Oxford)* 2013; 52: 2056-2061.
39. Shand L, Lunt M, Nihtyanova S, et al. Relationship between change in skin score and disease outcome in diffuse cutaneous systemic sclerosis: application of a latent linear trajectory model. *Arthritis Rheum* 2007; 56: 2422-2431.
40. Herrick AL, Lunt M, Whidby N, et al. Observational study of treatment outcome in early diffuse cutaneous systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2010; 37: 116-124.
41. Pope JE, Bellamy N, Seibold JR, et al. A randomized, controlled trial of methotrexate versus placebo in early diffuse scleroderma. *Arthritis Rheum* 2001; 44: 1351-1358.
42. Nihtyanova SI, Brough GM, Black CM, Denton CP. Mycophenolate mofetil in diffuse cutaneous systemic sclerosis--a retrospective analysis. *Rheumatology (Oxford)* 2007; 46: 442-445.
43. Tashkin DP, Elashoff R, Clements PJ, et al. Cyclophosphamide versus placebo in scleroderma lung disease. *N Engl J Med* 2006; 354: 2655-2666.
44. Morrisroe KB, Nikpour M, Proudman SM. Musculoskeletal Manifestations of Systemic Sclerosis. *Rheum Dis Clin North Am* 2015; 41: 507-518.

45. Mihai C, Landewé R, van der Heijde D, et al. Digital ulcers predict a worse disease course in patients with systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2016; 75: 681-686.
46. Allanore Y, Denton CP, Krieg T, et al. Clinical characteristics and predictors of gangrene in patients with systemic sclerosis and digital ulcers in the Digital Ulcer Outcome Registry: a prospective, observational cohort. *Ann Rheum Dis* 2016; 75: 1736-1740.
47. Khanna D, Denton CP, Merkel PA, et al. Effect of Macitentan on the Development of New Ischemic Digital Ulcers in Patients With Systemic Sclerosis: DUAL-1 and DUAL-2 Randomized Clinical Trials. *JAMA* 2016; 315: 1975-1988.
48. Matucci-Cerinic M, Denton CP, Furst DE, et al. Bosentan treatment of digital ulcers related to systemic sclerosis: results from the RAPIDS-2 randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Rheum Dis* 2011; 70: 32-38.
49. Shreiner AB, Murray C, Denton C, Khanna D. Gastrointestinal Manifestations of Systemic Sclerosis. *J Scleroderma Relat Disord*. 2016; 1: 247-256.
50. Lepri G, Guiducci S, Bellando-Randone S, et al. Evidence for oesophageal and anorectal involvement in very early systemic sclerosis (VEDOSS): report from a single VEDOSS/EUSTAR centre. *Ann Rheum Dis* 2015; 74: 124-128.
51. Rosato E, Gigante A, Gasperini ML, et al. Nutritional status measured by BMI is impaired and correlates with left ventricular mass in patients with systemic sclerosis. *Nutrition* 2014; 30: 204-209.
52. Bharadwaj S, Tandon P, Gohel T, et al. Gastrointestinal manifestations, malnutrition, and role of enteral and parenteral nutrition in patients with scleroderma. *J Clin Gastroenterol* 2015; 49: 559-564.
53. Lynch BM, Stern EP, Ong V, Harber M, Burns A, Denton CP. UK Scleroderma Study Group (UKSSG) guidelines on the diagnosis and management of scleroderma renal crisis. *Clin Exp Rheumatol* 2016; 34 Suppl 100(5): 106-109.
54. Penn H, Quillinan N, Khan K, et al. Targeting the endothelin axis in scleroderma renal crisis: rationale and feasibility. *QJM* 2013; 106: 839-848.
55. Lima TR, Guimarães FS, Carvalho MN, Sousa TL, Menezes SL, Lopes AJ. Lower limb muscle strength is associated with functional performance and quality of life in patients with systemic sclerosis. *Braz J Phys Ther* 2015; 19: 129-136.
56. Marcisz C, Kucharz EJ, Brzezińska-Wcisło L, Kotulska A, Jonderko G. Pulmonary functional abnormalities in asymptomatic patients with systemic sclerosis. *Eur J Intern Med* 2003; 14: 162-165.
57. Kesikburun B, Koseoglu BF, Sahin A, Turgay M, Dogan A, Ayhan Oken O. The effects of respiratory muscle weakness and pulmonary involvement on functional status, fatigue and health related quality of life in patients with systemic sclerosis. *Arch Rheumatol* 2015; 30: 116-123.

58. Richardson C, Agrawal R, Lee J, et al. Esophageal dilatation and interstitial lung disease in systemic sclerosis: A cross-sectional study. *Semin Arthritis Rheum* 2016; 46: 109-114.
59. Christmann RB, Wells AU, Capelozzi VL, Silver RM. Gastroesophageal reflux incites interstitial lung disease in systemic sclerosis: clinical, radiologic, histopathologic, and treatment evidence. *Semin Arthritis Rheum* 2010; 40: 241-249.
60. Khanna D, Nagaraja V, Tseng CH, et al. Predictors of lung function decline in scleroderma-related interstitial lung disease based on high-resolution computed tomography: implications for cohort enrichment in systemic sclerosis-associated interstitial lung disease trials. *Arthritis Res Ther* 2015; 17: 372.
61. Perelas A, Silver RM, Arrossi AV, Highland KB. Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Lancet Respir Med* 2020; 8: 304-320.
62. Domsic RT, Nihtyanova SI, Wisniewski SR, et al. Derivation and external validation of a prediction rule for five-year mortality in patients with early diffuse cutaneous systemic sclerosis. *Arthritis Rheumatol* 2016; 68: 993–1003.
63. Khanna D, Tseng CH, Farmani N, et al. Clinical course of lung physiology in patients with scleroderma and interstitial lung disease: analysis of the Scleroderma Lung Study Placebo Group. *Arthritis Rheum* 2011; 63: 3078-3085.
64. Panopoulos ST, Bournia VK, Trakada G, Giavri I, Kostopoulos C, Sfikakis PP. Mycophenolate versus cyclophosphamide for progressive interstitial lung disease associated with systemic sclerosis: a 2-year case control study. *Lung* 2013; 191: 483-489.
65. Khanna D, Albera C, Fischer A, et al. An Open-label, Phase II Study of the Safety and Tolerability of Pirfenidone in Patients with Scleroderma-associated Interstitial Lung Disease: the LOTUSS Trial. *J Rheumatol* 2016; 43: 1672-1679.
66. Keir GJ, Maher TM, Hansell DM, et al. Severe interstitial lung disease in connective tissue disease: rituximab as rescue therapy. *Eur Respir J* 2012; 40: 641-648.
67. Yusen RD, Edwards LB, Dipchand AI, et al. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: Thirty-third Adult Lung and Heart-Lung Transplant Report-2016; Focus Theme: Primary Diagnostic Indications for Transplant. *J Heart Lung Transplant* 2016; 35: 1170-1184.
68. Avouac J, Guignabert C, Hoffmann-Vold AM, et al. Role of Stromelysin 2 (Matrix Metalloproteinase 10) as a Novel Mediator of Vascular Remodeling Underlying Pulmonary Hypertension Associated With Systemic Sclerosis. *Arthritis Rheumatol* 2017; 69: 2209-2221.
69. Pulido T, Adzerikho I, Channick RN, et al. Macitentan and morbidity and mortality in pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med* 2013; 369: 809-818.
70. Sitbon O, Channick R, Chin KM, et al. Selexipag for the Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension. *N Engl J Med* 2015; 373: 2522-2533.
71. Yakut H, Özalevli S, Aktan R, Özgen Alpaydın A, Merih Birlik A, Can G. Effects of supervised exercise program and home exercise program in patients with

systemic sclerosis: A randomized controlled trial. *Int J Rheum Dis* 2021; 24: 1200-1212.

72. Defi IR, Gultom C, Chorman MJ, Jennie J. High-intensity interval training can improve hand grip strength, inspiratory muscle, and quality of life in systemic sclerosis subjects. *Reumatologia* 2021; 59: 98-103.

73. Mitropoulos A, Gumber A, Crank H, Akil M, Klonizakis M. The effects of upper and lower limb exercise on the microvascular reactivity in limited cutaneous systemic sclerosis patients. *Arthritis Res Ther* 2018; 20: 112.

74. Volkmann ER, Kreuter M, Hoffmann-Vold AM, et al. Dyspnoea and cough in patients with systemic sclerosis-associated interstitial lung disease in the SENSICIS trial [published online ahead of print, 2022 Feb 12]. *Rheumatology (Oxford)* 2022; keac091.

75. De Peuter S, Janssens T, Van Diest I, et al. Dyspnea-related anxiety: The Dutch version of the Breathlessness Beliefs Questionnaire. *Chron Respir Dis* 2011; 8: 11-19.

76. Wu Q, Guo A, Zhao Y, Li S, Huang H. Reliability and validity of the Chinese version of the Breathlessness Beliefs Questionnaire. *Chron Respir Dis* 2018; 15: 114-122.

77. Gurses HN, Saka S, Zeren M, Bayram M. Validity and reliability of the Turkish version of breathlessness beliefs questionnaire [published online ahead of print, 2022 Jan 18]. *Physiother Theory Pract* 2022;1-6.

78. Beaton DE, Bombardier C, Guillemin F, Ferraz MB. Guidelines for the process of cross-cultural adaptation of self-report measures. *Spine (Phila Pa 1976)* 2000; 25: 3186-3191.

79. Kafaja S, Clements PJ, Wilhalme H, et al. Reliability and minimal clinically important differences of forced vital capacity: Results from the Scleroderma Lung Studies (SLS-I and SLS-II). *Am J Respir Crit Care Med* 2018; 197: 644-652.

80. Manali ED, Lyberopoulos P, Triantafillidou C, et al. MRC chronic Dyspnea Scale: Relationships with cardiopulmonary exercise testing and 6-minute walk test in idiopathic pulmonary fibrosis patients: a prospective study. *BMC Pulm Med* 2010; 10: 32.

81. Özcan Kahraman B, Kahraman T, Özsoy İ, et al. Validity and reliability of the Turkish version of the Multidimensional Dyspnea Profile in outpatients with respiratory disease. *Turk J Med Sci* 2020; 50: 1930-1940.

82. Gök K, Cengiz G, Erol K, Özgöçmen S. The Turkish version of Multidimensional Assessment of Fatigue and Fatigue Severity Scale is reproducible and correlated with other outcome measures in patients with systemic sclerosis. *Arch Rheumatol* 2016; 31: 329-332.

83. Beretta L, Santaniello A, Lemos A, Masciocchi M, Scorza R. Validity of the Saint George's Respiratory Questionnaire in the evaluation of the health-related quality of life in patients with interstitial lung disease secondary to systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2007; 46: 296-301.

84. Polatlı M, Yorgancıoğlu A, Aydemir Ö, et al. St. Validity and reliability of Turkish version of St. George's respiratory questionnaire. *Tuberk Toraks* 2013; 61: 81-87.
85. Aydemir O, Guvenir T, Kuey L, Kultur S. Validity and reliability of Turkish version of Hospital Anxiety and Depression Scale. *Türk Psikiyatri Dergisi* 1997; 8: 280-287.
86. Garaiman A, Mihai C, Dobrota R, et al. The Hospital Anxiety and Depression Scale in patients with systemic sclerosis: a psychometric and factor analysis in a monocentric cohort. *Clin Exp Rheumatol* 2021;39 Suppl 131: 34-42.
87. Mukaka MM. Statistics corner: A guide to appropriate use of correlation coefficient in medical research. *Malawi Med J* 2012; 24: 69-71.
88. Roelofs J, Sluiter JK, Frings-Dresen MH, et al. Fear of movement and (re)injury in chronic musculoskeletal pain: Evidence for an invariant two-factor model of the Tampa Scale for Kinesiophobia across pain diagnoses and Dutch, Swedish, and Canadian samples. *Pain* 2007; 131: 181-190.
89. Burwinkle T, Robinson JP, Turk DC. Fear of movement: factor structure of the tampa scale of kinesiophobia in patients with fibromyalgia syndrome. *J Pain* 2005; 6: 384-391.
90. Mielenz TJ, Edwards MC, Callahan LF. First item response theory analysis on Tampa Scale for Kinesiophobia (fear of movement) in arthritis. *J Clin Epidemiol* 2010; 63: 315-320.

EKLER

Ek-1

**Sistemik Sklerozlu Bireylerde “Breathlessness Beliefs Questionnaire” Anketi’nin
Türkçe’ye Adaptasyonu ve Klinik Özellikler ile İlişkisinin İncelenmesi Çalışması
Değerlendirme Formu**

DEMOGRAFİK BİLGİLER

Hasta Kodu:		Tarih:
Cinsiyet:	☐ Kadın ☐ Erkek	Doğum Tarihi:
Eğitim:	☐ İlkokul ☐ Ortaokul ☐ Lise	
	☐ Lisans ☐ Lisan üstü	
Meslek:	Medeni Durum:	
Boy:	Kilo:	BMI:
Özgeçmiş:		
Soygeçmiş:		
Semptom Başlangıç Tarihi:		Tanı Tarihi:
Kullandığı İlaçlar:		

SOLUNUMSAL SEMPTOM VE BULGULAR

Nefes Darlığı:	☐ Evet ☐ Hayır	İstirahat Nefes Darlığı:	☐ Evet ☐ Hayır
Efor Nefes Darlığı:	☐ Evet ☐ Hayır	Öksürük:	☐ Evet ☐ Hayır
Balgam:	☐ Evet ☐ Hayır	Genel Yorgunluk:	☐ Evet ☐ Hayır
Göğüs Yan Ağrısı:	☐ Evet ☐ Hayır	Diğer:	☐ Evet ☐ Hayır

Son 3 ayda geçirdiği akciğer hastalık ve/veya problemleri (tipi-süresi):

Son 3 ayda geçirdiği akciğer hastalık ve/veya problemleri nedeniyle hastaneye veya herhangi bir kliniğe başvuru sayısı:

Sigara Kullanımı ☐ Evetyıl,.....p/gün ☐ Hayır Bırakmışsa süresi:

Solunum Fonksiyon Testi Sonuçları		
FEV ₁ :	FVC:	FEV ₁ /FVC:
Solunum Kas Kuvvet Değerleri		
MIP:	MEP:	

MRC DISPNE SKALASI

GRADE	DERECE	TANIM
0	DISPNE YOK	DÜZ YERDE HIZLI HAREKET EDERKEN VEYA HAFIF EĞİMLİ BİR YOKUŞ ÇIKARKEN SOLUNUM SIKINTISI YOK
1	HAFIF	DÜZ YERDE HIZLI HAREKET EDERKEN VEYA HAFIF YOKUŞ ÇIKARKEN SOLUNUM SIKINTISI VAR
2	ORTA	DÜZ YERDE YÜRÜRKEN YAŞITLARINDAN DAHA YAVAŞ YÜRÜR, SOLUKLANMAK İÇİN DURUR
3	ŞİDDETLİ	100 METRE KADAR VEYA BİR KAÇ DAKİKA YÜRÜYÜNCE SOLUKLANMAK İÇİN DURUR
4	ÇOK ŞİDDETLİ	EVDEN AYRILIRKEN VEYA ELBİSELERİNİ ÇIKARTIRKEN AŞIRI DERECEDE NEFESSİZ KALIR

MODİFİYE BORG SKALASI

- 0 HİÇ YOK
- 1 ÇOK HAFİF DERECEDE
- 2 HAFİF
- 3 ORTA
- 4 BİRAZ CİDDİ
- 5 CİDDİ
- 6
- 7 ÇOK CİDDİ
- 8
- 9 ÇOK FAZLA
- 10 ÇOK ÇOK FAZLA

ÇOK BOYUTLU DİSPNE PROFİLİ

İlk kullanım için komutlar:

Bu anketin amacı nefes alıp vermenizin nasıl hissettirdiğini anlamamıza yardımcı olmaktır. Doğru veya yanlış cevap yoktur. Kendi nefes alıp vermeniz hakkında bize ne söyleyeceğinizi bilmek istiyoruz.

Bu sayfada bize nefes alıp vermenizin ne kadar rahatsız hissettirdiğini söylemenizi rica ediyoruz. Daha sonraki sayfada size nefes alıp verme duygularınızın şiddeti veya gücü hakkında soru soracağız. Nefes alıp verme duygusunun bu iki yönü arasındaki ayrım, radyodan bir sesi dinlediğinizi düşünürseniz netleşebilir. Sesin yüksekliği arttıkça, sesin ne kadar yüksek veya bu sesi duymanın ne kadar rahatsız bir şey olduğunu sorabilirim. Örneğin, nefret ettiğiniz müzik, ses seviyesi düşük olsa bile rahatsız edici olabilir ve ses seviyesi arttıkça daha rahatsız hale gelir; öte yandan sevdiğiniz müzik ses seviyesi artsa bile rahatsızlık vermeyecektir.

Duygusal - 1 Ölçeği (A1)

Nefes alıp verme duygularınızın hoşnutsuzluğunu veya rahatsızlığını, nefes alıp vermenin ne kadar kötü hissettirdiğini değerlendirmek için bu ölçeği kullanın. Lütfen _____ sırasındaki zamana odaklanın.

← ← 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
RAHAT NORMAL DAYANILMAZ

Duyu Kalitesi Seçeneği (SQ)

Aşağıda, benzer anlamda gruplar halinde düzenlenmiş ifadeler veya terimler bulunmaktadır.

1. Adım: _____ esnasında (odaklanma zamanını belirtin) nefes alıp vermenizin nasıl hissettirdiğini açıklayan her bir grubu işaretleyin.

2. Adım: Lütfen nefes alıp vermenizin nasıl hissettirdiğini en doğru şekilde açıklayan **yalnuz bir** grubu işaretleyin.

Gruptaki <i>HERHANGİ</i> bir terim geçerli ise, o grubu seçin.	1. Adım		2. Adım
	GEÇERLİ DEĞİL	GEÇERLİ	EN DOĞRU ŞEKİLDE AÇIKLAR
Nefes alıp vermem kasların çalışmasını <i>veya</i> çaba gerektirir			
Yeterince hava alamıyorum <i>veya</i> boğuluyorum <i>veya</i> hava açlığı hissediyorum			
Göğsümün ve akciğerlerimin sıkıştığını <i>veya</i> daraldığını hissediyorum.			
Nefes alıp vermem zihinsel çaba <i>veya</i> konsantrasyon gerektiriyor.			
Çok nefes alıp veriyorum.			

Duyu Kalitesi Ölçekleri (SQ)

Hissettiğiniz nefes alıp verme duygusunun şiddetini derecelendirmek için bu ölçeği kullanın (duygunun rahat veya rahatsız edici olduğuna bakmaksızın sesin yüksekliğinde olduğu gibi duygu rahatsız edici olmaksızın şiddetli olabilir.)

Lütfen _____sırasındaki zamana odaklanın.

Gruptaki HANGİ terim uygunsa, o grubu değerlendiriniz.	Hayal edebileceğiniz en şiddetlisi										
	HİÇ										
Nefes alıp vermem kasların çalışmasını veya çaba gerektirir.	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Yeterince hava alamıyorum veya boğuluyorum veya hava açlığı hissediyorum	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Göğsümün ve akciğerlerimin sıkıştığını veya daraldığını hissediyorum	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Nefes alıp vermem zihinsel çaba veya yoğunlaşma gerektiriyor	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Çok nefes alıp veriyorum	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Diğer*	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

*Gerekirse nefes alıp verme duygularınız hakkında ek açıklamalar ekleyebilirsiniz.

Duygusal-2 Ölçekleri (A2)

Nefes alıp vermenizi normal hissetmediğinizde, bazı duygular veya 'hisler' yaşayabilirsiniz. Aşağıdaki ölçekleri kullanarak, lütfen bize nefes alıp verme duygularınızın sizi nasıl hissettirdiğini anlatınız – hissetmediniz duygular için sıfırı (0) işaretleyin.

Lütfen _____sırasındaki zamana odaklanın

	Hayal edebileceğinizin en ŞİDDETLİSİ										
	HİÇ										
Depresif (Karamsar)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Endişeli	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
İstediği gibi yapamadığı için hayal kırıklığına uğramış	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Kızgın	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Korkmuş	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Diğer*	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

Yorgunluk Şiddet Ölçeği

Bugün de dahil olmak üzere geçen ay içerisinde ne derecede yorgun olduğunuzu öğrenmek istiyoruz. Lütfen tüm ifadeleri dikkatlice okuyunuz. Size en uygun seçeneğin solundaki parantezin içine (X) işareti koyunuz.

1. Yorgun olduğunda motivasyonum azalır.

- | | |
|--|---|
| ☐ 1. Kesinlikle katılmıyorum | ☐ 5. Katılma eğilimindeyim |
| ☐ 2. Katılmıyorum | ☐ 6. Katılıyorum |
| ☐ 3. Katılmama eğilimindeyim | ☐ 7. Kesinlikle katılıyorum |
| ☐ 4. Kararsızım | |

2. Egzersiz beni yorar.

- | | |
|--|---|
| ☐ 1. Kesinlikle katılmıyorum | ☐ 5. Katılma eğilimindeyim |
| ☐ 2. Katılmıyorum | ☐ 6. Katılıyorum |
| ☐ 3. Katılmama eğilimindeyim | ☐ 7. Kesinlikle katılıyorum |
| ☐ 4. Kararsızım | |

3. Kolay yorulurum.

- | | |
|--|---|
| ☐ 1. Kesinlikle katılmıyorum | ☐ 5. Katılma eğilimindeyim |
| ☐ 2. Katılmıyorum | ☐ 6. Katılıyorum |
| ☐ 3. Katılmama eğilimindeyim | ☐ 7. Kesinlikle katılıyorum |
| ☐ 4. Kararsızım | |

4. Yorgunluk fiziksel fonksiyonumu etkiler.

- | | |
|--|---|
| ☐ 1. Kesinlikle katılmıyorum | ☐ 5. Katılma eğilimindeyim |
| ☐ 2. Katılmıyorum | ☐ 6. Katılıyorum |
| ☐ 3. Katılmama eğilimindeyim | ☐ 7. Kesinlikle katılıyorum |
| ☐ 4. Kararsızım | |

5. Yorgunluk benim için sıklıkla problemlere neden olur.

- | | |
|---|--|
| ☐ 1. Kesinlikle katılmıyorum | ☐ 5. Katılma eğilimindeyim |
| ☐ 2. Katılmıyorum | ☐ 6. Katılıyorum |
| ☐ 3. Katılmama eğilimindeyim | ☐ 7. Kesinlikle katılıyorum |
| ☐ 4. Kararsızım | |

6. Yorgunluğum fiziksel fonksiyonumu sürdürmemi engeller.

- | | |
|---|--|
| ☐ 1. Kesinlikle katılmıyorum | ☐ 5. Katılma eğilimindeyim |
| ☐ 2. Katılmıyorum | ☐ 6. Katılıyorum |
| ☐ 3. Katılmama eğilimindeyim | ☐ 7. Kesinlikle katılıyorum |
| ☐ 4. Kararsızım | |

7. Yorgunluk belirli görev ve sorumluluklarımı yerine getirmeyi etkiler.

- | | |
|---|--|
| ☐ 1. Kesinlikle katılmıyorum | ☐ 5. Katılma eğilimindeyim |
| ☐ 2. Katılmıyorum | ☐ 6. Katılıyorum |
| ☐ 3. Katılmama eğilimindeyim | ☐ 7. Kesinlikle katılıyorum |
| ☐ 4. Kararsızım | |

8. Yorgunluk, beni yetersiz bırakan en önemli 3 şikayetten birisidir.

- | | |
|---|--|
| ☐ 1. Kesinlikle katılmıyorum | ☐ 5. Katılma eğilimindeyim |
| ☐ 2. Katılmıyorum | ☐ 6. Katılıyorum |
| ☐ 3. Katılmama eğilimindeyim | ☐ 7. Kesinlikle katılıyorum |
| ☐ 4. Kararsızım | |

9. Yorgunluk, aile ya da sosyal yaşantımı etkiler.

- | | |
|---|--|
| ☐ 1. Kesinlikle katılmıyorum | ☐ 5. Katılma eğilimindeyim |
| ☐ 2. Katılmıyorum | ☐ 6. Katılıyorum |
| ☐ 3. Katılmama eğilimindeyim | ☐ 7. Kesinlikle katılıyorum |
| ☐ 4. Kararsızım | |

Toplam puan: /63

SGRQ SOLUNUM HASTALIKLARI ANKETİ

Bu anket hastalığınızın size verdiği sıkıntıyı ve yaşamınıza olan etkisini daha iyi anlamamızı sağlamak üzere hazırlanmıştır. Bu anket şikayetlerinize neden olan göğüs hastalığınızı tüm yönleriyle değerlendirmek amacı ile kullanılacaktır.

Lütfen soruları dikkatle okuyunuz. Anlamadığınız her şeyi sorunuz.

BİRİNCİ KISIM

Bu bölümde son 1 sene içinde akciğer hastalığınızın ne durumda olduğunu tanımlayacak sorular yer almaktadır. Her soru için kutulardan birini işaretleyiniz.

1. Son 1 sene içindeki öksürme sıklığınız:

- ☐ Haftanın hemen her günü
- ☐ Haftanın çoğu günü
- ☐ Haftada birkaç gün
- ☐ Sadece üşüttüğüm zaman
- ☐ Hiç

2. Son 1 sene içindeki balgam çıkarma sıklığınız:

- ☐ Haftanın hemen her günü
- ☐ Haftanın çoğu günü
- ☐ Haftada birkaç gün
- ☐ Sadece üşüttüğüm zaman
- ☐ Hiç

3. Son 1 sene içindeki nefes darlığı durumum:

- ☐ Haftanın hemen her günü
- ☐ Haftanın çoğu günü
- ☐ Haftada birkaç gün
- ☐ Sadece üşüttüğüm zaman
- ☐ Hiç

4. Son 1 sene içinde göğsümde hissettiğim hırıltı-hışıltı sıklığı:

- ☐ Haftanın hemen her günü
- ☐ Haftanın çoğu günü
- ☐ Haftada birkaç gün
- ☐ Sadece üşüttüğüm zaman
- ☐ Hiç

5. Son 1 sene içinde kaç defa çok ciddi veya sizde sıkıntı yaratan göğüs hastalığı geçirdiniz? (Atak sayısı)

- ☐ 3 ataktan fazla
- ☐ 3 atak
- ☐ 2 atak
- ☐ 1 atak
- ☐ Hiç

6. En uzun atağınız ne kadar sürdü? Eğer ciddi bir atak geçirmediyseniz 7. soruya geçiniz.

- ☐ Bir hafta veya daha uzun
- ☐ 3 gün veya daha uzun
- ☐ 1-2 gün
- ☐ 1 günden az

7. Son 1 senede, haftada ortalama kaç gün göğüs hastalığınız ile ilgili hiçbir sıkıntı olmadan rahat gün geçirdiniz?

- ☐ Hiç rahat günüm olmadı
- ☐ 1 veya 2 günü rahat geçirdim
- ☐ 3 veya 4 günü rahat geçirdim
- ☐ Hemen hemen her gün rahattım
- ☐ Her gün rahattım

8. Göğsümde hırıltı-hışırtı varsa bu daha ziyade sabahları oluyor.

- ☐ Evet
- ☐ Hayır

İKİNCİ KISIM

BÖLÜM-1

Akciğer hastalığınız ile ilgili durumu nasıl değerlendiriyorsunuz? Lütfen uygun olan kutuyu işaretleyiniz.

- ☐ En önemli problemim
- ☐ Bana fazla problem yaratıyor
- ☐ Bana az problem yaratıyor
- ☐ Hiç problem yaratmıyor

Eğer bir işte çalışıyorsanız aşağıdakilerden birini işaretleyiniz.

- ☐ Akciğer hastalığım nedeni ile çalışma hayatım tamamen sona erdi
- ☐ Akciğer hastalığım nedeni ile işimi yapmam zorlaştı veya işimi değiştirdim
- ☐ Akciğer hastalığım işimi etkilemiyor

BÖLÜM-2

Bu bölüm bugünlerde sizde nefes darlığı yapan hareketlerle ilgili soruları içermektedir.

Her madde için size uygun olan 'Doğru' veya 'Yanlış' kutusunu işaretleyiniz.

- | | | |
|-----------------------------|--------------------------------|---------------------------------|
| Otururken veya yatarken | ☐ Doğru | ☐ Yanlış |
| Yıkanırken veya giyinirken | ☐ Doğru | ☐ Yanlış |
| Ev içinde dolanırken | ☐ Doğru | ☐ Yanlış |
| Dışarıda düz yolda yürürken | ☐ Doğru | ☐ Yanlış |
| Merdiven çıkarken | ☐ Doğru | ☐ Yanlış |
| Yokuş yukarı çıkarken | ☐ Doğru | ☐ Yanlış |
| Spor yaparken | ☐ Doğru | ☐ Yanlış |

BÖLÜM-3

Bu bölüm bugünlerde olan öksürük ve nefes darlığınız ile ilgili soruları içermektedir.

- | | | |
|--|--------------------------------|---------------------------------|
| Öksürdüğümde canım acıyor | ☐ Doğru | ☐ Yanlış |
| Öksürmek beni yoruyor | ☐ Doğru | ☐ Yanlış |
| Konuşunca nefes nefese kalıyorum | ☐ Doğru | ☐ Yanlış |
| Öne eğilince nefes nefese kalıyorum | ☐ Doğru | ☐ Yanlış |
| Öksürük veya nefes darlığım nedeni ile uykum bölünüyor | ☐ Doğru | ☐ Yanlış |
| Çok çabuk yoruluyorum | ☐ Doğru | ☐ Yanlış |

BÖLÜM-4

Bu bölüm bugünlerde akciğer hastalığınızın sizin üzerinizdeki etkileri ile ilgili soruları içermektedir.

Öksürüğüm veya solunum sıkıntım topluluk içinde utanmama neden oluyor.

☐ Doğru ☐ Yanlış

Akciğerlerimle ilgili şikayetlerim yakın çevremi, ailemi, arkadaşlarımı, komşularımı rahatsız ediyor.

☐ Doğru ☐ Yanlış

Nefes alamadığım zaman paniğe kapılıyorum veya çok korkuyorum.

☐ Doğru ☐ Yanlış

Akciğer hastalığımı kontrol altında tutamadığımı düşünüyorum

☐ Doğru ☐ Yanlış

Akciğerlerimin daha iyi olacağını umuyorum

☐ Doğru ☐ Yanlış

Akciğer hastalığım nedeni ile zayıf, halsiz ve güçsüz biri oldum

☐ Doğru ☐ Yanlış

Egzersiz yapmaktan kaçınıyorum (Benim için tehlikeli olacağını düşünüyorum)

☐ Doğru ☐ Yanlış

Kolumu kaldıracak halim olmadığımı hissediyorum

☐ Doğru ☐ Yanlış

BÖLÜM-5

Bu bölüm tedaviniz ile ilgili soruları içermektedir. Eğer herhangi bir tedavi almıyorsanız bu bölümü atlayınız ve 6. bölüme geçiniz.

Tedavimin faydasını görmüyorum ☐ Doğru ☐ Yanlış

İlaçlarımı başkalarının yanında kullanmaktan çekiniyorum ☐ Doğru ☐ Yanlış

Tedavinin bazı hoş olmayan yan etkilerini hissediyorum ☐ Doğru ☐ Yanlış

Tedavim yaşantımı çok fazla etkiliyor ☐ Doğru ☐ Yanlış

BÖLÜM-6

Bu bölüm; nefes darlığınız nedeni ile hareketlerinizin ne şekilde kısıtlandığı konusundaki soruları içermektedir. Her bir soruda sizin için geçerli olan kutuyu işaretleyiniz.

Yıkanmak veya giyinmek uzun zamanımı alıyor	☐ Doğru	☐ Yanlış
Banyo yapamıyorum veya duş alamıyorum ya da bunlar uzun zamanımı alıyor	☐ Doğru	☐ Yanlış
Diğer insanlardan daha yavaş yürüyorum veya dinlenmek için durmak zorunda kalıyorum	☐ Doğru	☐ Yanlış
Ev işi gibi faaliyetler uzun zamanımı alıyor veya dinlenmek için durmak zorunda kalıyorum	☐ Doğru	☐ Yanlış
Bir kat merdiven çıkarken yavaş çıkmak veya durum dinlenmek zorunda kalıyorum	☐ Doğru	☐ Yanlış
Eğer acele edersem veya hızlı hızlı yürürsem durup dinlenmek veya yavaşlamak zorunda kalıyorum	☐ Doğru	☐ Yanlış
Nefes darlığım nedeni ile yokuş yukarı çıkarken, merdivenden yukarı yük taşırken, çiçek ekmek gibi kolay bahçe işleriyle uğraşırken, dans ederken veya golf oynarken zorlanıyorum	☐ Doğru	☐ Yanlış
Nefes darlığım nedeni ile ağır yük taşırken, bahçe kazarken, saatte 5-6 km hızla yürürken, yavaş tempoda koşarken, tenis oynarken veya yüzerken zorlanıyorum	☐ Doğru	☐ Yanlış
Nefes darlığım nedeni ile ağır işler yaparken, koşarken, bisiklete binerken, hızlı yüzerken veya spor yaparken zorlanıyorum	☐ Doğru	☐ Yanlış

BÖLÜM-7

Akciğer hastalığınızın günlük yaşamınız üzerinde nasıl etki yaptığını öğrenmek istiyoruz. ‘Doğru’ yanıtı verdiğiniz durumların, nefes darlığınız nedeni ile sizi etkileyen faaliyetler olduğunu unutmayınız.

Spor yapamıyorum	☐ Doğru	☐ Yanlış
Sosyal etkinliklere katılamıyorum	☐ Doğru	☐ Yanlış
Alışveriş için dışarıya çıkamıyorum	☐ Doğru	☐ Yanlış
Ev işi yapamıyorum	☐ Doğru	☐ Yanlış
Yatağımdan, koltuğımdan daha uzak bir yere gidemiyorum	☐ Doğru	☐ Yanlış

Aşağıda akciğer hastalığınız nedeni ile yapmakta güçlük çekebileceğiniz faaliyetler listelenmiştir. Bu listede yer alan faaliyetleri yapmıyorsanız işaretlemeyiniz. Bu faaliyetler nefes darlığı nedeniyle yapmakta zorlanabileceğiniz hareketlerden bazılarıdır:

Yürüyüşe çıkmak veya köpeği gezdirmek

Ev içinde veya bahçede bir şeyler yapmak

Cinsel ilişki

Camiye gitmek veya bir sosyal aktiviteye katılmak

Kötü havada dışarı çıkmak veya dumanlı ortamda bulunmak

Aile, arkadaş ziyaretlerinde bulunmak veya çocuklarla oynamak

Yukarıda belirtilenler dışında akciğer hastalığınız nedeni ile yapamadığınız bir başka aktivite veya önemli faaliyetler varsa burada yazınız.

.....
Şimdi akciğer hastalığınızın sizi nasıl etkilediğini en iyi ifade eden cümleyi işaretleyiniz. Sadece bir seçeneği işaretleyiniz.

- ☐ Hastalığıma rağmen yapmak istediğim her şeyi yapabiliyorum
- ☐ Hastalığım nedeni ile yapmak istediğim bir iki şeyi yapamıyorum
- ☐ Hastalığım nedeni ile yapmak istediklerimin çoğunu yapamıyorum
- ☐ Hastalığım nedeni ile yapmak istediğim hiçbir şeyi yapamıyorum

Puanlama

Semptom:

Aktivite:

Etki:

Total:

Nefessizlik İnanışları Anketi

1) Egzersiz yaparsam hastalığım kötüleşebilir diye korkuyorum.

- ☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum
☐ Kesinlikle Katılıyorum

2) Eğer nefes darlığımın üstesinden gelmeye çalışırsam, nefes darlığım artar.

- ☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum
☐ Kesinlikle Katılıyorum

3) Ne zaman nefes darlığı çeksem, vücudum bir şeylerin ciddi derecede yanlış gittiğini söylüyor.

- ☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum
☐ Kesinlikle Katılıyorum

4) Eğer daha fazla egzersiz yaparsam nefes darlığım büyük olasılıkla daha iyi olacak.

- ☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum
☐ Kesinlikle Katılıyorum

5) İnsanlar benim nefes darlığımı yeterince ciddiye almıyorlar.

- ☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum
☐ Kesinlikle Katılıyorum

6) Akciğer hastalığım yüzünden vücudum hayat boyu risk altında olacak.

- ☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum
☐ Kesinlikle Katılıyorum

7) Nefes darlığı her zaman yeterli oksijen alamadığım anlamına gelir.

☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum

☐ Kesinlikle Katılıyorum

8) Bazı şeylerin sırf nefes darlığımlı arttırıyor olması, onların tehlikeli olduđu anlamına gelmez.

☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum

☐ Kesinlikle Katılıyorum

9) Kendimi kazara sakatlamaktan korkuyorum.

☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum

☐ Kesinlikle Katılıyorum

10) Nefes darlığımlı kontrol etmek için yapabileceğim en iyi şey, gereksiz aktivitelerden kaçınmaktır.

☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum

☐ Kesinlikle Katılıyorum

11) Vücudumda tehlikeli bir şey olmasaydı, bu kadar nefes darlığı hissetmezdim.

☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum

☐ Kesinlikle Katılıyorum

12) Hastalığım bende nefes darlığına neden olsa da, fiziksel olarak daha aktif olsaydım durumum daha iyi olurdu.

☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum

☐ Kesinlikle Katılıyorum

13) Nefes darlığı hissetmek kendimi kötüleştirmemem için egzersiz yapmayı ne zaman bırakmam gerektiğini bana bildirir.

- ☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum
- ☐ Kesinlikle Katılıyorum

14) Benim durumunda olan birinin, fiziksel olarak aktif olması gerçekten güvenli değildir.

- ☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum
- ☐ Kesinlikle Katılıyorum

15) Sağlık insanların yaptığı çoğu şeyi yapamam, çünkü sağlığı korumak zorundayım.

- ☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum
- ☐ Kesinlikle Katılıyorum

16) Bazı şeyleri yapmak daha fazla nefes darlığına sebep olsa da, bunların gerçekten tehlikeli olduğu düşünmem.

- ☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum
- ☐ Kesinlikle Katılıyorum

17) Hiç kimse nefes darlığı hissederken egzersiz yapmak zorunda olmamalıdır.

- ☐ Kesinlikle Katılmıyorum ☐ Katılmıyorum ☐ Kararsızım ☐ Katılıyorum
- ☐ Kesinlikle Katılıyorum

HASTANE ANKSİYETE VE DEPRESYON ÖLÇEĞİ

Bu anket sizi daha iyi tanımamıza yardımcı olacak. Her maddeyi okuyun ve son birkaç gününüzü göz önünde bulundurarak nasıl hissettiğinizi en iyi ifade eden yanındaki kutuyu işaretleyin. Yanıtınız için çok düşünmeyin, aklınıza ilk gelen en doğrusu olacaktır.

1) Kendimi gergin, 'patlayacak gibi' hissediyorum.

- | | |
|-----------------------|-----------------|
| 1- Çoğu zaman | 2- Birçok zaman |
| 3- Zaman zaman, bazen | 4- Hiçbir zaman |

2) Eskiden zevk aldığım şeylerden hala zevk alıyorum.

- | | |
|--------------------------------|------------------------------------|
| 1- Aynı eskisi kadar | 2- Pek eskisi kadar değil |
| 3- Yalnızca biraz eskisi kadar | 4- Nerdeyse hiç eskisi kadar değil |

3) Sanki kötü bir şey olacaktı gibi korkuya kapılıyorum.

- | | |
|--|------------------------------------|
| 1- Kesinlikle öyle ve oldukça şiddetli | 2- Evet, ama çok da şiddetli değil |
| 3- Biraz, ama beni endişelendiriyor | 4- Hayır, hiç öyle değil |

4) Gülebiliyorum ve olayların komik tarafını görebiliyorum.

- | | |
|-----------------------------------|----------------------------|
| 1- Her zaman olduğu kadar | 2- Simdi pek o kadar değil |
| 3- Simdi kesinlikle o kadar değil | 4- Artık hiç değil |

5) Aklımdan endişe verici düşünceler geçiyor

- | | |
|-----------------------------------|-------------------|
| 1- Çoğu zaman | 2- Bir çok zaman |
| 3- Zaman zaman, ama çok sık değil | 4- Yalnızca bazen |

6) Kendimi neşeli hissediyorum

- | | |
|-----------------|---------------|
| 1- Hiçbir zaman | 2- Sık değil |
| 3- Bazen | 4- Çoğu zaman |

7) Rahat rahat oturabiliyorum ve kendimi hissediyorum.

- | | |
|---------------|-----------------|
| 1- Kesinlikle | 2- Genellikle |
| 3- Sık değil | 4- Hiçbir zaman |

8) Kendimi sanki durgunlaşmış gibi hissediyorum

- | | |
|--------------------------|-----------------|
| 1- Hemen hemen her zaman | 2- Çok sık |
| 3- Bazen | 4- Hiçbir zaman |

9) Sanki içim pır pır ediyormuş gibi bir tedirginliğe kapılıyorum

- | | |
|-----------------|------------|
| 1- Hiçbir zaman | 2- Bazen |
| 3- Oldukça sık | 4- Çok sık |

10) Dış görünüşüme ilgimi kaybettim

- | | |
|---|---|
| 1- Kesinlikle | 2- Gerektiği kadar özen göstermiyorum |
| 3- Pek o kadar özen göstermeyebiliyorum | 4- Her zaman ki kadar özen gösteriyorum |

11) Kendimi sanki hep bir şey yapmak zorundaymış gibi huzursuz hissediyorum

- | | |
|---------------------------|------------------|
| 1- Gerçekten de çok fazla | 2- Oldukça fazla |
| 3- Çok fazla değil | 4- Hiç değil |

12) Olacakları zevkle bekliyorum

- | | |
|---------------------------------------|----------------------------------|
| 1- Her zaman olduğu kadar | 2- Her zamankinden biraz daha az |
| 3- Her zamankinden kesinlikle daha az | 4- Hemen hemen hiç |

13) Aniden panik duygusuna kapılıyorum.

- | | |
|-------------------------|-----------------|
| 1- Gerçekten de çok sık | 2- Oldukça sık |
| 3- Çok sık değil | 4- Hiçbir zaman |

14) İyi bir kitap, televizyon ya da radyo programından zevk alabiliyorum.

- | | |
|------------------|---------------|
| 1- Sıklıkla | 2- Bazen |
| 3- Pek sık değil | 4- Çok seyrek |

Ek-2. Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formu

Bu çalışmada yer almayı kabul etmeden önce çalışmanın ne amaçla yapılmak istendiğini anlamanız ve kararınızı bu bilgilendirme sonrasında özgür iradenizle vermeniz gerekmektedir.

1. ARAŞTIRMAYLA İLGİLİ BİLGİLER:

Araştırmanın Adı: Sistemik Sklerozlu Hastalarda Nefessizlik İnancıları Anketinin Türkçe Adaptasyonu ve Klinik Özellikler ile İlişkisinin İncelenmesi

Araştırmanın İçeriği: Araştırma kapsamında size herhangi bir girişimde bulunulmayacak olup, rutin muayeneniz sırasında elde ettiğimiz bilgiler, klinik muayene sonrası uygulayacağımız ölçümler ve dolduracağınız anketten elde edilecek veriler kullanılacaktır.

Araştırmanın Amacı: Bu çalışmanın amacı, Nefessizlik İnancıları Anketi isimli ölçeğin sistemik skleroz bulunan kişilerde Türkçe açısından geçerlik ve güvenilirliğini incelemek ve nefessizlik inancıları ile ilişkili diğer hastalık parametrelerini belirlemektir.

Araştırmanın Öngörülen Süresi: Araştırmanın toplamda 12 ay sürmesi planlanmaktadır, bununla birlikte, sizin çalışma kapsamında harcayacağınız zaman ilk değerlendirme için ortalama 1 saat sürecektir. Ayrıca sizden bir hafta sonra tekrar değerlendirmesi için polikliniğe gelmeniz beklenecektir. İkinci ziyaretinizde değerlendirmeler ortalama beş dakika sürecektir.

Araştırmaya Katılması Beklenen Gönüllü Sayısı: 56

Araştırmada İzlenecek Uygulamalar ve Tedavi: Araştırma kapsamında size solunum kapasitenizi belirlemek için solunum fonksiyon testi, solunum kas kuvvetinizin belirlenmesi için ağız içi basınç ölçümleri uygulanacaktır. Bu testler sırasında bir aparat içine üflemeniz veya aparattan nefes almanız istenecektir. Ayrıca, nefes alırken zorlanma durumunuzu, yorgunluğunuzu ve yaşam kalitenizi değerlendirmek amacıyla farklı anketler uygulanacaktır. Değerlendirmeler sonrası nefessiz kalma ile ilgili düşüncelerinizi sorgulamak amacıyla Nefessizlik İnancıları Anketini doldurmanız istenecektir. Sizden Nefessizlik İnancıları Anketini doldurmanız için bir hafta sonra tekrardan polikliniğe gelmeniz istenecektir.

2. ARAŞTIRMAYA KATILMA İLE BEKLENEN OLASI YARAR(LAR):

Bu araştırmaya katılarak sizin hastalığınıza sahip kişilerin daha kapsamlı değerlendirilebilmesi amacıyla kullanılacak bir anketin Türkçe'ye kazandırılmasına yardımcı olmuş olacaksınız.

3. GÖNÜLLÜNÜN UYGULAMA SIRASINDA KARŞILAŞABİLECEĞİ RİSKLER VE RAHATSIZLIKLAR:

Çalışma kapsamında herhangi bir yan etki oluşması beklenmemektedir.

4. GÖNÜLLÜLER İÇİN ARAŞTIRMADAN BEKLENEN TIBBİ YARAR:

Bu araştırma sonucunda elde edilecek veriler, hastalığınızla ilişkili nefessizlik düşünceleriniz açısından çalışmacılara bilgi sağlayacaktır. Araştırmanın sonuçları başka insanların yararına kullanılabilir.

5. GEBELİK

Gebe veya yeni doğum yapmış olmak nefessizliği etkileyebileceğinden gebeyseniz veya yeni doğum yapmışsanız bu çalışmaya dahil edilmeyeceksiniz.

6. ARAŞTIRMAYA SEÇENEK OLAN GİRİŞİMLER YA DA TEDAVİLER KONUSUNDA BİLGİLENDİRİLME

Araştırmaya alternatif olabilecek bir girişim bulunmamaktadır.

7. ARAŞTIRMA DIŞI BIRAKILMA DURUMLARI

Uygulanacak değerlendirmelerin gereklerini yerine getirmemeniz ve çalışma programını aksatmanız gibi nedenlerle araştırmacılar izniniz olmadan sizi çalışmadan çıkarabilir.

8. ARAŞTIRMA KAPSAMINDAKİ GİDERLERİN KARŞILANMASI

Yapılacak her tür tetkik, fizik muayene ve diğer araştırma masrafları size veya güvencesi altında bulunduğunuz resmi ya da özel hiçbir kurum veya kuruluşa ödetilmeyecektir.

9. ARAŞTIRMAYA KATILMA DURUMUNDA HERHANGİ BİR ÖDEME YAPILACAK MIDIR?

Bu çalışmada yer almanız nedeniyle size hiçbir ödeme yapılmayacaktır.

10. ARAŞTIRMA SÜRESİNCE ÇIKABİLECEK SORUNLAR İÇİN İRTİBAT

Uygulama süresi boyunca araştırma hakkında ek bilgiler almak için ya da çalışma ile ilgili herhangi bir sorun, istenmeyen etki ya da diğer rahatsızlıklarınız için aşağıdaki araştırmacı ile irtibat kurabilirsiniz.

Uzm. Fzt. Oğuz ÜSTÜN Telefon: XXXXXXXXXX

11. ZARARLARIN KARŞILANMASI:

Bu çalışmaya katıldığım için zarar göreceğim olursam, gerekli olan tıbbi bakımın sorumlu araştırmacı tarafından yerine getirileceği, uygulanan işleme bağlı olarak gelişebilecek her tür tıbbi zarara karşı güvencede olduğum, masraflarımın çalışma ekibi tarafından karşılanacağı bana bildirildi.

12. GÖNÜLLÜLÜK, ARAŞTIRMAYI REDDETME VE ARAŞTIRMADAN ÇEKİLME HAKKI, ARAŞTIRMADAN ÇIKARILMA:

a. Araştırmaya hiçbir baskı ve zorlama altında olmaksızın gönüllü olarak katılıyorum.

b. Araştırmaya katılmayı reddetme hakkına sahip olduğum bana bildirildi.

c. Sorumlu araştırmacıya haber vermek kaydıyla, hiçbir gerekçe göstermeksizin istediğim anda bu çalışmadan çekilebileceğimin bilincindeyim. Bu çalışmaya katılmayı reddetmem ya da sonradan çekilmem halinde hiçbir sorumluluk altına girmediğimi ve bu durumun şimdi ya da gelecekte gereksinim duyduğum tıbbi bakımı hiçbir biçimde etkilemeyeceğini biliyorum.

d. Çalışmanın yürütücüsü olan araştırmacı ya da destekleyen kuruluş, çalışma programının gereklerini yerine getirmedeki ihmali nedeniyle ya da almakta olduğum tıbbi bakımın kalitesini yükseltmek amacıyla, benim onayımı almadan beni çalışma kapsamından çıkarabilir.

13. GİZLİLİK:

Çalışma süresince tutulan bütün kayıtlar ve dosya bilgileri gerektiğinde etik kurula sunulacaktır. Bu çalışmadan elde edilen bilgiler, uygulanan yöntemin kullanımının onaylanması için verilere gereksinimi olan öteki ülkelerin hükümetlerine ve ilgili birimlerine iletilebilir. Çalışmanın sonuçları bilimsel toplantılar ya da yayınlarda sunulabilir. Ancak, bu tür durumlarda kimliğim kesin olarak gizli tutulacaktır.

Yukarıda yer alan ve araştırmadan önce gönüllüye verilmesi gereken bilgileri gösteren **Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formunu** kendi anadilimde okudum ya da bana okunmasını sağladım. Bu bilgilerin içeriği ve anlamı, yazılı ve sözlü olarak açıklandı. Aklıma gelen bütün soruları sorma olanağı tanındı ve sorularıma yeterli cevaplar aldım. Çalışmaya katılmadığım ya da katıldıktan sonra çekildiğim durumda, hiçbir yasal hakkımdan vazgeçmiş olmayacağım. Bu koşullarla, söz konusu araştırmaya hiçbir baskı ve zorlama olmaksızın gönüllü olarak katılmayı kabul ediyorum.

Bu formun imzalı bir kopyası bana verildi.

	Gönüllünün	Açıklamaları Yapan Araştırmacının	Onam Alma İşlemine Başından Sonuna Kadar Tanıklık Eden Kuruluş Görevlisinin
Adı- Soyadı			
İmzası			
Tarih			

Ek-3 ETİK KURUL KARARI

T.C. İZMİR KÂTİP ÇELEBİ ÜNİVERSİTESİ Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu Karar Formu					
ARAŞTIRMANIN AÇIK ADI		"Sistemik Sklerozlu Bireylerde Breathlessness Beliefs Questionnaire Anketi'nin Türkçe'ye Adaptasyonu ve Klinik Özellikler ile İlyakisinin İncelenmesi"			
YARSA ARAŞTIRMA PROTOKOL PLAN KODU					
ETİK KURUL BİLGİLERİ	ETİK KURUL ADI	İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu			
	AÇIK ADRESİ	İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Sağlık Bilimleri ve İyileşim Fakültesi 25060 Karabağlar - İZMİR			
	TELEFON	0 232 245 04 38 --- 0 232 244 44 44 / 1034			
	FAKS	0 232 245 04 38			
	E-POSTA				
KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACI UNVANI/ADI/SOYADI		Dr. Öğr. Üyesi Deniz BAYRAKTAR			
KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACININ UZMANLIK ALANI		Fizyoterapi ve Rehabilitasyon/İKÇÜ, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü			
KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACININ BULUNDUĞU MERKEZ		Fizyoterapi ve Rehabilitasyon/İKÇÜ, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü			
DESTEKLEYİCİ					
PROJE YÜRÜTÜCÜSÜ UNVANI/ADI/SOYADI (TUTULMAK ŞARTI KOYULMAMIS DENEK ALANIN İÇİN)					
DESTEKLEYİCİNİN YASAL TEMSİLCİSİ					
ARAŞTIRMANIN NİTELİĞİ		Yüksek lisans tezi /Projesi			
ARAŞTIRMANIN TÜRÜ		Anket çalışmaları			
ARAŞTIRMAYA KATILAN MERKEZLER		TEK MERKEZ ☒	ÇOK MERKEZLİ ☐	ULUSAL ☒	ULUSLARARASI ☐
DEĞERLENDİRİLEN BELGELER	Belge Adı	Tarih	Versiyon Numarası	Dil	
	ARAŞTIRMA PROTOKOLÜ PLANI	04.10.2021		Türkçe ☒ İngilizce ☐ Diğer ☐	
	BİLGİLENDİRME GÖNÜLLÜ OLARAK FORMU			Türkçe ☐ İngilizce ☐ Diğer ☐	
	OLGU RAPOR FORMU			Türkçe ☐ İngilizce ☐ Diğer ☐	
Değerlendirilen diğer belgeler					
Belge Adı		Açıklama			
Karar No: 0521		Tarih: 23.12.2021			
KARAR BİLGİLERİ		Yukarıda bilgileri verilen başvuru dosyası ile ilgili belgeler çalışmanın gereği, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiştir. İnceleme sonucunda çalışmanın başvuru dosyasında belirtilen merkezlerde gerçekleştirilmesinde etik ve bilimsel sakınca bulunmadığına toplantıya katılan etik kurul üyelerinin oybirliği ile karar verilmiştir.			
KARŞI OY					
İZMİR KÂTİP ÇELEBİ ÜNİVERSİTESİ GİRİŞİMSEL OLMAYAN KLİNİK ARAŞTIRMALARI ETİK KURULU					
ÇALIŞMA ESASI		İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu Çalışma Esasları Yönergesi			
BAŞKANIN UNVANI / ADI / SOYADI		Prof. Dr. Mustafa KARACA			

Ek-4. ÖZGEÇMİŞ

Kişisel Bilgiler

Ulusal ve Uluslararası Kongrelerdeki Bildiriler

1- Akatay EA, Bayraktar D, Otman Akad E, **Ustun O**, Kurut Aysin I, Sarac DC, Atalay B, Ramazanoglu I, Tekin I, Kurum T, Gucenmez S, Ozmen M, Akar S. Comparison of Hand Functions and Functional Status in Patients with Limited Cutaneous Systemic Sclerosis and Diffuse Cutaneous Systemic Sclerosis. EULAR 2022, 1-4 Haziran, Kopenhag, Danimarka.

Basılan Dergi: Annals of the Rheumatic Diseases 2022;81 (Supplementary 1):1111-1112.

2- Akatay EA, Bayraktar D, Kurut Aysin I, **Ustun O**, Otman Akad E, Sarac DC, Atalay B, Ramazanoglu I, Tekin I, Kurum T, Gucenmez S, Ozmen M, Akar S. Investigating the Reliability of the Sollerman and Function Test and the Associations with Disease- and Hand-Related Parameters in Patients with Systemic Sclerosis. EULAR 2022, 1-4 Haziran, Kopenhag, Danimarka.

Basılan Dergi: Annals of the Rheumatic Diseases 2022;81 (Supplementary 1):1085-1086.

Yazılan Ulusal/Uluslararası Kitaplar veya Kitaplarda Bölümler

1- **Ustun O**. Aktif Yaşlanmada Egzersiz; eds: Nüket Güz, Gülten Kaptan. Yaşlılığı Kontrol Etme Sanatı. 2018; 125-154. Akademisyen Kitabevi.