



T.C.

SELÇUK ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

**AİLESEL AKDENİZ ATEŞİ HASTALARINDA “SIMPLE
MEASURE OF IMPACT OF ILLNESS IN YOUNGSTERS”
(SMILY©-illness) ÖLÇEĞİNİN GEÇERLİLİK VE
GÜVENİLİRLİK ÇALIŞMASI**

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI

ANABİLİM DALI BAŞKANI

PROF. DR. BÜLENT ORAN

UZMANLIK TEZİ

DR. BUKET UYSAL ALADAĞ

TEZ DANISMANI

PROF. DR HARUN PERU

KONYA, 2015

T.C.
SELÇUK ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ

AİLESEL AKDENİZ ATEŞİ HASTALARINDA “*SIMPLE MEASURE
OF IMPACT OF ILLNESS IN YOUNGSTERS*” (SMILY©-illness)
ÖLÇEĞİNİN GEÇERLİLİK VE GÜVENİLİRLİK ÇALIŞMASI

TIPTA UZMANLIK TEZİ
Dr. Buket Uysal Aladağ

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI
ANABİLİM DALI BAŞKANI
Prof. Dr. Bülent Oran

TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Harun Peru

Konya-2015

ONAY SAYFASI

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanlığı'na (Adayın Adı Soyadı) tarafından savunulan bu çalışma, jürimiz tarafından Anabilim/Bilim Dalında Tıpta Uzmanlık Tezi olarak oy birliği / oy çokluğu ile kabul edilmiştir.

Jüri Başkanı: "Unvanı Adı SOYADI" İmza Üniversitesi

Üye: "Unvanı Adı SOYADI" İmza Üniversitesi

Üye: "Unvanı Adı SOYADI" İmza Üniversitesi

Üye: "Unvanı Adı SOYADI" İmza Üniversitesi

Üye: "Unvanı Adı SOYADI" İmza Üniversitesi

ONAY:

Bu tez, Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Mezuniyet Sonrası Eğitim Yönetmeliği'nin ilgili maddeleri uyarınca; yukarıdaki jüri üyeleri tarafından uygun görülmüş ve Fakülte Yönetim Kurulu tarih ve sayılı kararıyla kabul edilmiştir. İmza "Unvanı Adı Soyadı"

Dekan

TEŞEKKÜR

Çocuk Hastalıkları eğitimim süresince hiçbirimizin üzerinden sevgisini ve desteğini esirgemeyen Anabilim dalı başkanımız Prof. Dr. Bülent Oran’a ve bu mesleği sevdiren ve bilimselleşme heveslerimize destek olan hocam ve abim Doç. Dr. Ali Annagür başta olmak üzere tüm saygıdeğer hocalarıma, iyi niyeti ile derdi insanlara faydalı olmak için yalnızca çalışmayı seçen asistan arkadaşlarıma ;

Tezimin istatistiksel bunalımında kıymetli vaktini harcayarak büyük yardımları olan Doç. Dr. Cengizhan Açikel hocama ve her zaman birlikte çalışmak isteyeceğim, feyz aldığım tezin fikir babası olan Doç. Dr. Erkan Demirkaya hocama;

Tez sürecinde sorularıyla sıktığım ama her daim cevap aldığım sevgili Berna Eren Fidancı’ya, tüm eğitim hayatımda bana her aşamada güvenen aileme, anneme ve eşime ;

Doğumuyla hayatımın mucizesi olup asla yılmadan çalışmamı sağlayan oğlum Ali Ilgaz’a;

Ve tabi son olarak; benim için dönüm noktası olan bir zamanda desteğiyle çocuk hastalıkları uzmanı olmamı sağlayan, hayatımı değiştiren keskin zekası ve değişik üslubu ile herkesi etkileyen ve çok şey öğreten iyi ki tanımışım dediğim değerli hocam Prof. Dr. Harun Peru’ya sonsuz teşekkürler ederim.

İÇİNDEKİLER

ONAY SAYFASI	i
TEŞEKKÜR	ii
TABLolar DİZİNİ	vi
KISALTMA VE SİMGELER DİZİNİ	vii
1.GİRİŞ VE AMAÇ	1
2.GENEL BİLGİLER	3
2.1.Tanım.....	3
2.2. Ailevi Akdeniz ateşi Epidemiyolojisi	3
2.3.Genetik geiş ve patogeneze	3
2.4.Klinik bulgular.....	5
2.4.1.FMF tanısını düşündüren bulgular	5
2.4.2.Ateş	5
2.4.3.Karın ağrısı.....	5
2.4.4.Eklem Yakınmaları	6
2.4.5.Miyalji.....	7
2.4.6.Göğüs Ağrısı.....	8
2.4.7.Cilt Bulguları	8
2.4.8.Vaskülit.....	8
2.4.9.Skrotal tutulum	9
2.4.10.Nörolojik tutulum.....	9
2.4.11.Splenomegali ve Hepatomegali	9
2.4.12.Pelvik tutulum	10
2.4.13.Amiloidoz	10
2.5.Laboratuar Bulguları.....	10
2.6.Tanı.....	11

2.7.Ayırıcı tanı	14
2.8.Tedavi	17
2.9.Yaşam Kalitesi Tanımı.....	18
2.10.Tıpta Yaşam Kalitesi Kavramı	18
2.11.Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesinde Kullanılan Ölçekler	18
2.12.Çocuklarda kullanılan yaşam kalitesi ölçekleri	19
2.12.1.Gençlerde Sistemik Lupus Eritematosus 'un Etkilerinin Basit Ölçümü (SMILEY)	21
2.12.2.Gençlerde Hastalığın Etkilerinin Basit Ölçümü (SMILY)	22
2.12.3.Çocuklar için yaşam kalitesi ölçeği (ÇİYKÖ)	22
2.12.4.Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirme Anketi (Childhood Health Assessment Questionnaire, CHAQ)	23
3.GEREÇ VE YÖNTEM	24
3.1.Çalışmaya alınan kişilerin seçimi	24
3.2.SMILY ölçeği uyarlanması.....	24
3.3.Laboratuvar İncelemeleri.....	25
3.4.İstatistiksel Yöntem.....	25
4.BULGULAR.....	26
4.1.Katılımcıların sosyodemografik özellikleri.....	26
4.2. Pediatrik AAA hastalarında "SMILY" ölçeği uygulanmasında elde edilen verilere ilişkin bilgiler	42
4.2.1 Çocuk ve ebeveyn formları için ölçeğin nitelleyici özellikleri.....	43
4.2.2 Pediatrik AAA hastalarında "SMILY" ölçeği uygulanmasında elde edilen verilere ilişkin bilgiler	43
4.2.3.SMILY Ölçümlerinin diğer ilgili Yaşam Kalitesi Ölçütleri ile Spearman's Korelasyon Testi Sonuçları	44

4.2.4. Test-tekrar test gvenirlik hesaplaması iin ocuk ve ebeveyn formlarının �zellikleri	45
4.2.5.Ebeveyn test-tekrar test sonularının Spearman korelasyonu	46
4.2.6.Pediyatrik AAA hastalarına y�nelik SMILY �leėinde ebeveyn ve ocuk formlarının sosyal sorularının d�zeltilmiř madde-toplam puan korelasyonuna dayalı madde analizi sonuları.....	47
5.TARTIřMA.....	49
6. SONULAR VE �NERILER.....	53
KAYNAKLAR	55
�ZET	66
SUMMARY	68
EKLER.....	69
�ZGEMİř	ix

TABLÖLAR DİZİNİ

Tablo-1: Peritonit kliniği olan AAA hastalarında ayırıcı tanı

Tablo-2: AAA ataklarından ayırıcı tanı

Tablo-3: Herediter periyodik ateş sendromları; Klinik ve genetik

Tablo-4: Katılımcıların sosyodemografik özellikleri

Tablo-5: Katılımcıların tanı sürecindeki özellikleri

Tablo-6: Kolşisin tedavisi öncesi katılımcıların atak özellikleri

Tablo-7: Kolşisin tedavi sonrası katılımcıların atak özellikler

Tablo-8: Kolşisin tedavisi özellikleri

Tablo-9: Hastalığın semptom ve bulguları ile ilgili özellikleri

Tablo-10: Katılımcılara ait laboratuvar bulguları

Tablo-11: Hastalık şiddeti değerlendirilmesi

Tablo-12: Pediatrik AAA hastalarında *SMILY ölçeği* uygulanmasında elde edilen verilere ilişkin bilgiler

Tablo-13: Pediatrik AAA hastalarında *SMILY ölçeği * uygulanmasında elde edilen verilere ilişkin bilgiler

Tablo-14: Çocuk ve ebeveyn formları için ölçeğin niteleyici özellikleri

Tablo-15: Test-tekrar test güvenilirlik hesaplaması için çocuk ve ebeveyn formlarının özellikleri

Tablo-16: ÇİYYKO Çocuk ve Ebeveyn formlarının Spearman Korelasyon testi ile karşılaştırılması

Tablo-17: SMILY ölçümlerinin diğer yaşam kalitesi ölçekleri ile Spearman korelasyonu

KISALTMA VE SİMGELER DİZİNİ

AAA: Ailevi Akdeniz Ateşi

MEFV: Mediterranean Fever Gen

CRP: C-Reaktif Protein

SAA: Serum Amiloid A

sIL-2R: İnterlökin 2 reseptör

ESH: Eritrosit sedimentasyon hızı

AFR: Akut faz reaktanları

PFAPA: Periyodik Ates, Aftöz Stomatit, Farenjit ve Adenopati Sendromu

HIDS: Hiperimünoglobülinemi D ve Periyodik Ates Sendromu

TRAPS: Tümör Nekrozis Faktör Reseptörü İlişkili Periyodik Sendrom

FCUS: Ailesel soğuk otoinflamatuvar sendrom

CINCA: Kronik infantil kutanöz artropati

MWS: Muckle-Wells Sendromu

HSP: Henoch Schönlein Purpurası

PAN: Poliarteritis Nodosa

SLE: Sistemik Lupus Eritematozus

ÇDÖ: Çocuklar için Depresyon Ölçeği

SMILEY: Sistemik Lupus Eritematosus Hastalığının Etkilerinin Basit Ölçümü, Simple Measure of Impact of Lupus Erythematosus in Youngsters

SMILY: Gençlerde Hastalığının Etkilerinin Basit Ölçümü, Simple Measure of Impact of Illness in Youngsters

ÇİYKÖ: Çocuklar için yaşam kalitesi ölçeği

CHAQ: Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirmeleri Anketi

1.GİRİŞ VE AMAÇ

Ailesel Akdeniz Ateşi (AAA) tekrarlayan ağrılı ataklarla gelen ateş, karın ağrısı, artrit ve plörezinin eşlik ettiği otozomal resesif geçişli inflamatuvar bir hastalıktır. Ailesel Akdeniz Ateşi daha çok Akdeniz kökenli toplumlarda (öz; Türkler, Yahudiler, Araplar, Ermeniler...) görülür (Sohar et al, 1997).

Hastalığın kliniği; ortalama 24-72 saat süren, kendi kendini sınırlandıran haftada bir ile yılda bir arasında her hastada değişkenlik gösteren genelde düzensiz aralıklarla seyreder (Sohar et al, 1997, Ben-Cherit et al, 1998). Hastalığın, tekrarlayan ataklar halinde, 38,5–40 C° arasında yüksek ateşin eşlik ettiği seröz zarların tutulumu ile karın ağrısı, göğüs ağrısı, artrit (genelde ayak bileği/diz) bulguları olan bireylerde, olduğu düşünülmektedir (Livneh et al, 2000). Her zaman atakları başlatan bir etken olmasa da bazı hastalarda atakların, menstruasyon, duygusal stres, üst solunum yolu enfeksiyonu veya ağır fiziksel aktivite dönemlerine rastladığı görülmektedir.

Tedavisinde AAA hastalarında etkinliği gösterilebilmiş standart bir tedavi olan Kolşisin kullanılmaktadır (Goldfinger et al, 1972). Kolşisinin düzenli kullanımında atak süresi, sıklığı, şiddetinin azaltıldığı gösterilmiştir (Goldstein et al, 1974). İlaç kullanımı öncesi ve sonrası, hastalığın yaşam kalitesine etkisi değişmektedir. Kolşisin kullanımının yanı sıra, AAA hastalarının yaşam kalitesini; fiziksel durumları, psikolojisi, sosyal hayatı ve okul hayatı, ailenin genel tutumu birlikte etkilmektedir. Bu amaçla hastanın çevresel ve içsel faktörlerinin belirlenebilmesi ve sonrasında uyumlu, huzurlu ve sağlıklı bireyler yetiştirilmesi çok önemlidir.

Çocukluk çağı hastalıklarında yaşam kalitesini ve psikolojik durumu birlikte ölçen özellikle hastalığa özgü ölçekler çok azdır. Bu çalışmalardan biri olan, Sistemik lupus eritematozus (SLE) ‘ta kullanılan Sistemik Lupus Eritematosus Hastalığının Etkilerinin Basit Ölçümü (SMILEY) Dr. Moorthy tarafından Amerika Birleşik Devletleri’nde yaşayan İngilizce konuşan çocuklar ve onların ebeveynleriyle konuşarak yaptığı çalışmalarla geliştirilmiştir (Guillemin, 1995). Çevirisi, Türkçe’ye uyumu ve ülkemizdeki SLE hastalarına uygulanması açısından, geçerli ve güvenilir bir testtir (Moorthy et al, 2004, Moorthy et al, 2005).

SMILEY testi, daha iyi vurgulama yapabilmek için kullanılan 5 yüz ifadesi aracılığıyla verilecek cevapları olan paralel çocuk ve ebeveyn testlerinden oluşur. Skorlar yüzdelik olarak hesaplanır ve yüksek skor iyi yaşam kalitesini gösterir. SMILEY dört alanda kategorize edilmiştir; kişi üzerindeki etkisi, kısıtlandığı şeyler (fiziksel kısıtlılık, yorgunluk durumu, okul durumu), sosyal durum ve SLE'nin verdiği zorluk. Skorlama 15 dakikadan daha az zaman almaktadır. SMILEY'in kısa olmasına özen gösterilmiştir ve son hali 26 parçadan oluşmaktadır. SMILEY kolay uygulanması, içerik tutarlılığı, test edilebilme güvenilirliği, görünümü, içeriği, ve eşzamanlı geçerliliğiyle SLE'ye özel bir hayat kalitesi testidir SMILY ölçeği ise SLE li hastalarda yaşam kalitesi ölçeği olarak kullanılan SMILEY ölçeğinden uyarlanmış olup; mikst konnektif doku hastalıkları, juvenil dermatomiyozis, sistemik skleroz, sjörgen sendromu, vaskülitler, Behçet hastalığı, sarkoidoz ve sistemik artrit (SJIA) gibi az görülen romatolojik hastalıklar için daha önce çoklu merkezli bir ön çalışma yapılmış ve testin korelasyonu yüksek bulunmuştur. Bu sebeple daha önce AAA hastalarında uygulanmamış bir yaşam kalitesi ölçeği olan SMILY'nin AAA hastalarında kullanımının belirlenmesi, geçerlilik ve güvenilirliğinin ölçülmesi planlanmıştır. Çalışmaya Ailevi Akdeniz Ateşi tanısı alan ve Selçuk Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Nefroloji-Romatoloji Bölümü'ne gelen 2-18 yaş arası 80 hasta ve ebeveynleri alınmıştır. SMILY ölçeği ve standart diğer yaşam kalitesi ölçeklerinden; Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi ölçeği (ÇİYKÖ) ve Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirmeleri Anketi (CHAQ) uygulanarak bu ölçeğin geçerlilik ve güvenilirliğinin test edilmesi ve AAA hastaları için kullanılabilir hale getirilmesi amaçlanmıştır.

2.GENEL BİLGİLER

2.1.Tanım

Ailevi Akdeniz ateşi (AAA), otoinflamatuvar hastalıklar arasında en sık tanı konan, otozomal resesif geçişli, ataklar halinde seyir gösterme özelliği olan, çoğu kez yüksek ateş ile birlikte olan periton, sinovyum, plevra ve nadiren perikardın tutulduğu etnik kökenli bir hastalıktır (Sohar et al, 1997, Turkish AAA Study Group, 2005). Kalıtsal tekrarlayan ateş sendromları içinde en sık görülen ve üzerinde en çok çalışma yapılan hastalık Ailesel Akdeniz ateşidir (Stojanov and Kastner, 2005). AAA hastalarının büyük çoğunluğunda klinik bulgular 20 yaşından önce ortaya çıkar (Sohar et al, 1997).

2.2. Ailevi Akdeniz ateşi Epidemiyolojisi

Ailevi Akdeniz Ateşi; Sefardik Yahudiler, Araplar, Türkler ve Ermeniler gibi özellikle Akdeniz kökenli kişilerde daha sık görülmektedir (Medlej-Hashim et al 2004). Bu populasyonlarda hastalığın frekansı 1/256 ile 1/1075 arasında değişmektedir (Kastner ve ark, 1998). Türk populasyonunda, hastalığın prevalansı 1/1073 (Ozen ve ark, 1998, Dinc ve ark, 2000) olarak bildirilirken, İç Anadolu’da bu oran 1/395 ‘e yükselmektedir (Onen ve ark, 2004). Taşıyıcı oranı ise 1/5 olarak rapor edilmektedir (Yılmaz ve ark, 2001).

2.3.Genetik geçiş ve patogeneze

Hastalık otozomal resesif geçişlidir. MEFV geninin 16. kromozomun kısa kolunda yer aldığı gösterilmiştir. Genin kodladığı proteinler nötrofillerde ve myeloid seri öncüllerinde eksprese olmakta ve 'pyrin' ya da 'marenostrin' olarak adlandırılmaktadır (The International FMF Consortium, 1997). Çok uzun dönem, bu proteinin bir nükleer transkripsiyon faktörü olduğu düşünülmüş, fakat daha sonra immunfloresan çalışmalar ile sitoplazmik ve mikrotübüllerde lokalize olduğu gösterilmiştir (Touitou et al, 2001). Pyrin-marenostrin proteininin görevi, nötrofil aktivasyonunu baskılayarak inflamasyonu inhibe etmektir (The International FMF

Consortium,1997, The French FMF concortium,1997). MEFV genindeki herhangi bir mutasyon, pyrin proteininin sentezinin azalmasına neden olmakta ve bu azalma ile inflamasyonun etkin olarak baskılanması mümkün olamamaktadır (Kastner et al, 1998). Ailesel Akdeniz Ateşi 'nde inflamasyonun nötrofillerden salınan pyrin proteininde meydana gelen mutasyonun kontrolsüz nötrofil aktivasyonuna ve serozal dokulara migrasyona neden olduğu düşünülmektedir. (The French FMF concortium, 1997, The International FMF Consortium, 1997, Ben-Chetrit ve ark, 1998). Pyrin, inflamasyonda moleküler sinyal yollarının düzenlenmesinde, bunun yanı sıra kemokin ve sitokin yönlendirilmesinde ve apoptozis de önemlidir. Mutasyona uğramış pyrin nedeniyle, otoinflamatuvar hastalıklarda, aile üyeleri sinyal komplekslerinin bileşenleri tespit edilmektedir. Normal pyrin proteini kaspaz-1 aktivasyonunu düzenlemektedir ve dolayısıyla pyrin, interlökin-1 beta (IL-1 β) üretiminin yeri olan C-terminal B30.2 (ki burası çoğunlukla AAA'ya neden olan mutasyonların yeridir) ile doğrudan etkileşime girmektedir. AAA'lı kişilerde bu mutasyonlar, işlevsiz pyrinin oluşumuna neden olmakta ve böylece aşırı IL-1 β cevabı sonucu inflamatuvar ataklar olmaktadır (Chae et al, 2006).

Amiloidozlu hastalarda ise en sık M694V homozigotluğunun olması bu mutasyonun amiloidoza yatkınlık oluşturduğu sonucunu ortaya koymuştur (Jialal et al, 1996, Cazeneuve et al, 1999, Zimand et al, 1999). Bunun aksine V726A mutasyonunun tanımlandığı hastalarda amiloidoz sıklığının daha düşük olduğu bulunmuştur (Medlej-Hashim et al, 2004). Fakat araştırmalarda MEFV mutasyon tiplerinin amiloidoz oluşumunu açıklamada tek başına yeterli olmadığı, M694V homozigotluğu olsun ya da olmasın tüm AAA hastalarının amiloidoz gelişimi açısından risk altında olduğu gösterilmiş ve tedavinin mutasyonu ne olursa olsun yapılması gerektiği sonucuna varılmıştır (Kees et al, 1997).

Ailevi Akdeniz Ateşi'nin geniş bir klinik yelpazesi bulunduğundan dolayı AAA 'li hastalarda genotip-fenotip ilişkisinin değerlendirilmesi; genetik faktörler dışında etnik ve çevresel etmenlerin de klinik üzerinde etkili olması nedeniyle, oldukça güçtür. Hatta MEFV mutasyonlarının AAA dışında HSP, Behçet hastalığı gibi inflamatuvar hastalıklarda rolü olabileceği bildirilmiştir.(Schwartz et al, 2000, Tutar et al, 2002)

2.4.Klinik bulgular

2.4.1.FMF tanısını düşündüren bulgular

Peritonit sinovit plörit eşlik ettiği ateş, AAA tipi amiloidoz gelişmesi, tekrarlayan erizipel tarzı döküntü, sürekli kolşisin tedavisine olumlu yanıt alınması, birinci derece akrabalarda AAA olması, riskli etnik grupta olma, tanı için tekrarlayan laparotomi ve patoloji bulunmaması AAA hastalığını akla getirmelidir.

Tekrarlayan ataklar halinde, 38,5–40 C° arasında yüksek ateşin eşlik ettiği genellikle 1–3 gün süren karın ağrısı ve/veya göğüs ağrısı ve/veya artrit (genelde ayak bileği/diz) bulguları olan bireylerde klinik olarak şüphelenilmektedir. Hastalar genellikle atakları başlatan bir etken tarif etmemektedirler ancak bazı hastalarda atakların, menstruasyon, duygusal stres, üst solunum yolu enfeksiyonu veya ağır fiziksel aktivite dönemlerine rastladığı görülmektedir. (Livneh et al, 2000). Nöbetlere genellikle ateş eşlik eder.

2.4.2.Ateş

Hastalığın en tipik bulgularından biridir. Genelde bütün hastalarda nöbetlerinin bir döneminde ateş vardır. Ancak ateşsiz nöbet tanımlayan az sayıda hasta da vardır. (Ben-Chetrit et al, 1998) Ateşin şiddeti, hafiften 40 C°'ye kadar değişebilir. Birkaç saatten 4 güne kadar yüksek kalabilir, fakat genellikle 24 saatte düşer (Gedalia et al, 1992). Kolşisin alan hastalarda nöbetlerin ateş boyutu yaşanmayabilir (Ben-Chetrit et al, 1998).

2.4.3.Karın ağrısı

Genellikle bir kadranda başlayıp bütün batına yayılan ve aniden ortaya çıkan bir ağrı şeklindedir. Ağrının şiddeti, hafif bir sancıdan akut karın tablosuna kadar değişen düzeylerde hissedilebilir. Genellikle karın ağrısı ateşten önce görülür ve ateş normale döndükten sonra bile birkaç gün süreyle devam edebilir. Lokalize olarak apandisit veya kolesistit'i taklit edebilir (Ben-Chetrit et al, 1998). Tipik vakalarda, abdominal ağrı yaygındır. Karın ağrısının şiddeti, aynı hastada ataktan atağa

değişebileceği gibi, hastadan hastaya da değişir (Gedalia et al, 1992). Fiziksel bulgular peritonite benzer. Defans, rebound ve hassasiyet vardır. Akut atak esnasında çekilen ayakta boş batin grafilinde, ileusa benzer şekilde ince bağırsaklarda distansiyon ve sıvı seviyeleri görülebilir. Normal ateş, akut faz reaktanlarında değişiklik olmaması veya minimal derecede olması, nöbetin daha kısa veya daha uzun sürmesi, tam bir peritonitin olmaması, ve nöbetlerin bir abdominal bölgeye lokalizasyonu gibi olan ataklara ise inkomplet abdominal ataklar denir (Livneh et al,1997).

2.4.4.Eklem Yakınmaları

AAA'de eklem bulguları 2. en sık karşılaşılan atak şeklidir. Daha çok Kuzey Afrika Yahudileri'nde izlenmektedir. Türkler'de, Araplar'da ve Ermeniler'de, Yahudiler'e göre daha az sıklıkta görülür (Pras et al, 1998, Sayhan ve ark, 2000). En sık tutulan eklemler alt ekstremit eklemleri büyük eklemlerin bulunduğu ekstremitelerde de monoartrit görülebilir (Majeed and Barakat, 1984, Reissmann et al, 1994).

Artrit, 3 klinik tablo ile karsımıza gelebilir;

2.4.4.1.Asimetrik non-dekstrüktif artrit:

Genelde eklem bulguları bu şekildedir. Bir veya iki eklem etkilenir. Hızlı bir şekilde toplanan sinoviyal effüzyon, kendiliğinden ve tamamen rezorbe olur. Genellikle, diz, ayak bileği, kalça eklemleri etkilenir. Etkilenen eklemden akut artrit tüm belirtileri olan sinoviyal effüzyon, şişlik, kızarıklık, hareket kısıtlılığı ve hassasiyet izlenir. Bu monoartrit atağı kendiliğinden ortaya çıkabileceği gibi travma veya egzersizle de tetiklenebilir. Genellikle bir hafta kadar sürer (Gedalia et al, 1992, Ben-Chetrit et al, 1998, Orbach et al, 2001, Onen et al, 2006).

2.4.4.2.Kronik dekstrüktif artrit

Kronik destrüktif artrit %2-5 oranında görülür. Daha çok kalça ve diz eklemleri etkilenir. Persistan effüzyon, sinovit, kas atrofisi, jukstaartiküler osteoporoz, litik lezyonlar görülebilir. Bazı AAA'li hastalarda spondiloartrit bulguları ortaya çıkabilir.

Bu hastalarda genellikle tek veya çift taraflı sakroileit, entezit ve inflamatuvar bel/boyun ağrısı görülür; radyolojik olarak omurga tutulumu belirgin değildir ve genellikle HLA-B27 negatif olarak saptanır. Uzamış veya sık tekrarlayan ataklarda, kalıcı hasar karsımıza çıkabilir ve ayırıcı tanı güçleşebilir (Gedalia et al, 1992, Langevitz et al, 1997, Ben-Chetrit et al, 1998, Orbach et al, 2001, Onen ve ark, 2006).

2.4.4.3.Migratuar poliartrit

Akut romatizmal ateş kliniğine benzer. Genellikle nadir görülmektedir (Ben-Chetrit et al, 1992, 1998, Orbach et al, 2001, Onen et al, 2006). Kronik artritli olgularda, ağrı kesici ve anti-inflamatuvar ilaçların çok fazla yararı olmaz. Kalça ekleminin sık aspirasyonu ile artmış eklem sıvısının basısına bağlı iskemi önlenilmekte ve osteonekroz ve cerrahi müdahale ihtiyacı ortadan kaldırılabilmektedir. Destruktif kalça artritli olan bazı hastalar ise kalça replasmanına gereksinim duyabilir. Kronik diz efüzyonu olan hastalara da kimyasal veya cerrahi olarak sinovektomi uygulanması gerekebilir hatta eklem replasmanı ihtiyacı ortaya çıkabilir (Salai et al, 1997, Sneh et al, 1977, Yalçınkaya et al, 1997).

2.4.5.Miyalji

AAA'li hastaların 1/3'ünde miyalji görülür. Ciddi miyalji tablosu, genellikle kol ve bacaklarda ortaya çıkar ve artrit ile ilişkili olabilir (Gedalia et al, 1992, Ben-Chetrit et al, 1998, Orbach et al, 2001). Spontan, egzersizle tetiklenen tip ve uzamış febril miyalji olmak üzere 3 farklı formda izlenebilir (Orbach and Ben-Chetrit, 2001). Uzamış febril miyaljide fizik muayenede 38,5°C'den yüksek ateş, periton irritasyonu olmadan karın ağrısı, purpuraya benzer kızarıklık olması görülür. Laboratuarda genellikle sedimentasyon hızının yüksek (100 mm/saat), lökositoz ve hiperglobulinemi bulunması ile karakterlidir. Kas enzimleri ve elektromyografi ve kas biyopsisi normaldir. Kolşisin ve NSAİD'a cevap yoktur. Prednizon 1 mg/kg/gün, 6 hafta kullanılarak semptomları baskılar. Miyalji atağı 1 aydan fazla sürebilir. Beraberinde hiperglobulinemi olması, vaskülitik döküntü, nefrit olması ve prednizona cevap vermesi nedeniyle patogeneizde otoimmünite suçlanmaktadır (Erdoğan et al, 2002, Touitou et al 1998).

2.4.6.Göğüs Ağrısı

Ailesel Akdeniz Ateşi'ndeki göğüs ağrısı genellikle plörite veya perikardite bağlı olarak ortaya çıkar. Oluşan ağrı çoğunlukla tek taraflıdır. Nefes alıp verirken ağrı olur ve etkilenen tarafta solunum sesleri azalır. Kostofrenik sinüsteki az miktardaki eksuda radyolojik olarak gösterilebilir. Bu sıvı atak geçtikten sonra kaybolur, bu da tanıyı destekleyici bir bulgudur. Plörit ve perikardit sekel bırakmaz. Göğüs ağrısı ateş ile birlikte gözlenir. Nadiren akut perikardiyal tamponat gelişebilir. Ağrı genellikle göğüs ön duvarında olur ve bazen omuza yayılım gösterir (Padeh et al 2005, Turkish FMF study group, 2005). Çocuklarda sık görülmesine de ileri yaşlarda AAA iskemik kalp hastalığı riskini artırdığından göğüs ağrısı şikayeti ile başvuran AAA'li hastaların ayırıcı tanısında akut koroner sendromu da düşünmek gerekir (Onat ve ark, 2007, Peru ve ark, 2007). Ayrıca M694V mutasyonu görülen hastalarda ailevi Akdeniz ateşi atakları sırasında pulmoner bulguların ortaya çıkması daha sık olduğu belirtilmiştir (Lidar et al, 2005, Tunca ve ark, 2005).

2.4.7.Cilt Bulguları

Hastalarda en sık rastlanan cilt bulgusu 'erizipel benzeri eritem'dir. Türk hastalarda erizipel benzeri eritem sıklığı %20,9 olarak bildirilmiştir. Çoğunlukla ayak sırtında, malleollar üzerinde ve tibiya ön yüzünde ortaya çıkan kızamık, sıcak, şiş ve ağrılı bir lezyondur. Döküntü sıklıkla ayak bileği artrisine eşlik eder. Ayakta uzun süre durmakla ya da gebelikte özellikle alt ekstremitelerde ortaya çıkabilen özgün olmayan purpuradan başka cilt altı nodüller, makülopapüler döküntü ve ürtiker de görülebilir (Sohar et al, 1997 Tunca ve ark, 2005). Erizipel benzeri eritem sıklıkla M694V homozigotluğu ile birlikte olmasına karşın diğer cilt bulguları ile ilişkisi olmadığı ortaya konulmuştur (Majeed et al, 1990, Medlej-Hashim et al, 2004).

2.4.8.Vaskülit

Henoch Schönlein Purpurası (HSP), Poliarteritis Nodosa (PAN) gibi vaskülitlerin AAA'li hastalarda ortaya çıkma oranının genel popülasyona göre daha sık olduğu saptanmıştır. Patogenezi net olarak bilinmemekle birlikte immun kompleks

mekanizması üzerinde durulmaktadır (Flatau et al, 1982). Aynı zamanda enfeksiyöz ajanların tetikleyici rol oynayabileceğide düşünülmektedir (Tekin et al, 1999). Vaskülit olan AAA hastalarında mutasyon sıklığı ve bilinen mutasyonlar açısından fark saptanmamıştır (Tekin et al, 2000). PAN, AAA'li hastalarda daha küçük yaşlarda ortaya çıkar. Miyalji ve deri altı nodülleri görülür hatta perirenal hematomla komplike olabilir. PAN'lı hastalar değerlendirilirken altta yatan bir AAA hastalığı olabileceği düşünülmelidir (Henckes et al, 1994). PAN gelişen AAA'li hastaların, AAA olmayanlara göre daha erken yaşta başlangıç gösterdiği ve daha iyi prognozlu olabilecekleri ileri sürülmüştür (Ozen et al, 2004).

2.4.9.Skrotal tutulum

Ailesel Akdeniz Ateşi hastalarının çok az bir kısmında akut skrotal inflamasyon görülür. Prepubertal erkek hastalarda ilk şikayet olarak ortaya çıkabilir. Genellikle tunika vaginalis inflamasyonu ile tek taraflı ağrı ve kızarıklıkla seyreden akut skrotum tablosu şeklindedir. Bazı vakalarda ise testis torsiyonu gelişebilir. Eğer testis sintigrafisi perfüzyonda azalma göstermiyorsa konservatif tedavi yeterlidir (Moskovitz et al 1995).

2.4.10.Nörolojik tutulum

Ailesel Akdeniz Ateşi hastalarında sıklıkla baş ağrısı, nadiren psödotümör serebri, aseptik menenjit, iskemik strok, optik nörit ve amiloid oftalmopleji görülebilir (Gedelia and Zamir, 1993, Topçuoğlu ve Karabudak, 1997).

2.4.11.Splenomegali ve Hepatomegali

Ailesel Akdeniz Ateşi'li çocuk hastalarda yapılan bir çalışmada splenomegali %34, hepatomegali %3 bulunmuş olup, değişik yayınlarda değişik oranlar verilmektedir (Medlej-Hashim et al, 2004).

2.4.12.Pelvik tutulum

Ailesel Akdeniz Ateşi'li kadın hastalarda pelvik inflamatuvar hastalık atakları görülebilir. Tedavi edilmeyen kadınlarda abortus (%20-30) ve infertilite (%30) görülebilir. İnfertilitenin sebepleri tubal adhezyonlar veya abdominal ataklar nedeniyle gelişen abortuslardır. Erkeklerde fertilitate genellikle etkilenmez (Ehrenfeld et al, 1987, Keriakos et al, 1999, Erdoğan et al, 2002)

2.4.13.Amiloidoz

Ailesel Akdeniz Ateşi 'nin en önemli ve ölümcül komplikasyonu amiloidozdur. Amiloidoz, çeşitli organlarda fibriler proteinlerin depolanması ile karakterize bir protein metabolizması bozukluğudur. Amiloidozun sıklığı ülkeden ülkeye farklılık göstermektedir. Hastalığın süresi ve klinik tablosunun ağırlığıyla amiloidoz sıklığı arasında korelasyon vardır (Gedelia and Zamir, 1993, Özen ve ark, 1999). Ailesel Akdeniz Ateşi 'nde oluşan ikincil amiloidoz AA tipindedir. AA tipinde amiloidozun öncü proteini akut faz reaktanlarından serum amiloid A dır. Kanı bu proteinlerden temizlemeye çalışan böbreklerde biriken amiloid, böbreğin çalışmasını bozar, hastalarda yüksek tansiyona ve böbrek yetmezliği gelişmesine sebep olabilir (Yılmaz ve ark, 2009). MEFV geni taşıyan Ailesel Akdeniz Ateşli hastalarda amiloid gelişim riski, taşımayanlara göre 3 kat daha fazla görülmektedir. (http://www.medicine.ankara.edu.tr/internal_medical/pediatrics). Kolşisin tedavisi kullanılmaya başlandıktan sonra, düzenli tedaviyi alanlarda amiloidoz gelisme riski %5'den az olarak bildirilmektedir (Grateau et al, 2000, Onen ve ark, 2006). Amiloidozun en önemli hedef organı böbrekler olsa da gastrointestinal sistem, karaciğer, dalak, daha nadir olmak üzere kalp ve testisleri de etkileyebilmektedir (Ben-Chetrit et al, 1998, Grateau et al, 2000, Livneh et al, 2000).

2.5.Laboratuar Bulguları

Ailesel Akdeniz Ateşi hastalığı için kesin tanı koydurucu bir laboratuar testi henüz yoktur. Ataklar sırasında, lökositoz, periferik yaymada sola kayma, ESH (eritrosit sedimentasyon hızı) ve AFR (akut faz reaktanları)'da artış önemli

bulgulardır. AFR olarak artış gösterenler, C-reaktif protein (CRP), SAA (serum amiloid A) , fibrinojen, haptoglobulin, C3, C4'dür. Bazı hastalarda bu akut faz reaktanları sadece ataklar sırasında değil, atak aralarında, asemptomatik dönemde de yüksek bulunabilir. Çünkü altta asemptomatik dönemde olsa devam eden subklinik bir inflamasyon vardır (Haznedaroğlu et al, 2005, Kiraz, et al, 1998). Subklinik inflamasyonu saptamada en iyi göstergenin serum amiloid A (SAA) olduğu sonucuna varılmıştır (Shiora et al, 2002, Bakkaloğlu ve ark, 2003) . Ataklarda trombositoz görülmemekte ve ferritin düzeyleri artmazken geçici albüminüri ve hematürilere de rastlanabilmektedir (Korkmaz ve ark 2002, Akkuş ve ark 2002). Ayrıca son yapılan çalışmalarda atak sırasında eriyebilir (soluble) İnterlökin 2 reseptör (sIL-2R) düzeylerinin arttığı ve AAA'de sIL-2R'in aktivite kriteri olabileceği ileri sürülmüştür (Erken ve ark, 1996).

2.6.Tanı

Ailesel Akdeniz Ateşi hastalığında tanı, klinik bulgular, aile hikayesi, diğer periyodik ateş sendromlarının dışlanması ve kolşisine yanıt değerlendirilerek konulmalıdır. Günümüze kadar birçok tanı kriterleri oluşturulmuşsa da, Tel Hashomer kriterleri, Livneh ve arkadaşlarının düzenlediği tanısal kriterler geçerliliğini sürdürmektedir (Livneh et al, 1997).

Ailesel Akdeniz Ateşi tanısında kullanılan Tel Hashomer Kriterleri

şunlardır;

Major kriterler:

1. Artrit ve/veya serözitin eşlik ettiği tekrarlayan ateş atakları.
2. Predispozan bir hastalık olmaksızın gelişen AA tipi amiloidoz
3. Kolşisine iyi yanıt

Minör kriterler:

1. Tekrarlayan ateş atakları
2. Erizipel benzeri eritem
3. Birinci derece akrabada AAA varlığı

Tanı

2 major veya 1 majorle birlikte 2 minör kriter varlığında kesin tanı,

1 major ve 1 minör kriter varlığında olası tanı konulabilir

Livneh ailesi Akdeniz Ateşi tanı ölçütleri (Livneh A ve ark, 1997)

Majör ölçütler

Tipik ataklar

1. Peritonit (yaygın)
2. Plörit (tek taraflı) ya da perikardit
3. Monoartrit (kalça, diz, ayak bileği)
4. Tek başına ateş
5. Tam olmayan (inkomplet) karın ağrısı atakları

Minör ölçütler

Tam olmayan ataklar iki ya da tek bölgeyi tutabilen

1. Göğüs
2. Eklem
3. Egzersizle ortaya çıkan bacak ağrısı
4. Kolşisin tedavisine iyi yanıt

Destekleyici ölçütler

1. Ailede AAA öyküsü
2. Uygun etnik köken
3. Hastalığın 20 yaşından önce başlaması
4. Ağır ve yatak istirahatini gerektiren ataklar
5. Kendiliğinden geçmesi
6. Ataklar arasındaki bulgusuz dönem

7. Aşağıdaki testlerden bir ya da daha fazlasında oluşan geçici

yangısal yanıt:

Lökosit, sedimantasyon hızı, serum amiloid A, fibrinojen

8. Aralıklı proteinüri ve hematüri

9. Apendektomi ya da tanılandırıcı laparotomi öyküsü

10. Ailede akrabalık

İnkomplet ataklar

Vücut ısısının $<38^{\circ}\text{C}$ olması

Sürenin daha uzun veya kısa olması (6 saat-1 hafta)

Abdominal atak boyunca peritoneal bulguların olmaması

Lokalize abdominal ataklar

Spesifik eklemlerin dışındaki eklemlerin tutulumu

Tanı

1 major kriter veya;

En az 2 minör kriter veya;

1 minör 5 destekleyici kriter veya;

1 minör ve destekleyici kriterlerden ilk 5'inden 4 tanesinin bulunması gerekir

Atipik bulgularla seyreden AAA hastalarında genetik analiz faydalı olsada tipik klinik bulgusu olup mutasyon saptanmamış olgular da mevcuttur. Tanıda halen klinik bulgular önemini korumaktadır. MEFV mutasyonu saptanmasa da, hastada tipik klinik bulgular mevcutsa kolşisin tedavisi başlanması ve tedaviye yanıtın izlenmesi önerilmektedir. Kolşisin tedavisine yanıt veren hastada, tedavi kesilip atakların tekrar ortaya çıkıp çıkmayacağı gözlenir. Eğer hastada kolşisin tedavisine yanıt yok ise, diğer periyodik ateş sendromları araştırılmalıdır (Orbach et al, 2001).

2.7.Ayırıcı tanı

Birçok sistemi tek başına ya da birlikte ilgilendiren belirti ve bulguların olması nedeniyle AAA ayırıcı tanısında semptomlara göre çeşitli hastalıklar göz önünde bulundurulmalıdır.

Tablo 1.Peritonit kliniği olan AAA hastalarında ayırıcı tanı (Livneh et al,2000)

Febril Ataklar	Afebril ataklar
Pyelonefrit	Nefrolitiazis
İdrar yolu enfeksiyonları	Kolelitiazis
Kolesistit	Abdominal anjina
Pelvik inflamatuvar hastalık	
Pankreatit	
Behçet Hastalığı	
İnflamatuvar barsak hastalıkları	
Hiper Ig D sendromu	
Kronik divertikülit / apandisit	

Tablo 2. Ailevi Akdeniz ateşi ataklarında ayırıcı tanı (Livneh et al, 2000)

Göğüs ağrısı atakları	Skrotal atak	Monoartrit
İnfeksiyöz plöroperikardit	Testis torsiyonu	Gut / psödogut
Otoimmün plöroperikardit	Epididimit	Palendromik romatizma
Rekurren benign perikardit	Orsit	Behcet Hastalığı
Plöroponmoni	Behçet Hastalığı	Rekurren aftöz stomatit ve artropati
Rekurren pulmoner Emboli		Spondiloartropati
		Juvenil kronik artrit
		Intermittant hidroartroz

Periyodik ateş tablolarıyla seyreden diğer hereditör febril sendromlar olası ayırıcı tanıda mutlaka akla getirilmelidir. Ataklar halinde ateşli otoinflamatuar hastalıklar: Periyodik ateş, karın ağrısı, adenopati, faranjit aftöz sendrom (PFAPA), Hiperimmünglobulin D sendromu (HIDS), Febril nötrojeni, Tümör nekrozis faktör asosiyeli periyodik ateş sendromu (TRAPS), Ailesel soğuk otoinflamatuar sendrom (FCUS), Kronik infantil kutanöz artropati (CINCA), Yenidoğan başlangıçlı multisistem inflammatuar hastalık ve Muckle-Wells sendromu (MWS), sendromdur (Livneh et al, 2000, Scholl et al, 2000, Delpech et al, 2001).

Tablo 3. Herediter periyodik ateş sendromları: Klinik ve genetik (Scholl et al, 2000, Delpech et al, 2001)

	AAA	TRAPS	HIDS	MWS	FCU
Kalıtım şekli	Otozomal resesif	Otozomal dominant	Otozomal resesif	Otozomal dominant	Otozomal dominant
Kromozom lokalizasyonu	16p13	12p13	12q24	1q44	1q44
Gen	MEFV	TNFRSF1A	Mevalonat kinaz	?	?
Atak süresi	1-3 gün	Günler Haftalar	3-7 gün	Günler haftalar	Günler haftalar
Ayırıcı görünüm	Etnik yapı	Periorbital ödem, konjunktivit, miyaljiler	Servikal LAP kusma, ishal	Ürtiker, sağırılık, amiloidoz	Soğuk intoleransı
Cilt tutulumu	Bacağın alt kısmında erizipel	Ağrılı eritematöz plaklar	Makulopapuler, polimorfik kızarıklık	Ürtiker	Ürtiker
Amiloidoz	Sık	Görülebilir, değişkendir	Düşük risk	Çok sık	Riski bilinmiyor

2.8.Tedavi

Bir hastalık olarak tanımlanmasından sonra az yağlı diyet, salisilatlar, antibiyotikler, paraaminobenzoik asid, kortikosteroidler, immünosüpressif ilaçlar gibi değişik tedavi yöntemleri denenmiş fakat kesin bir sonuç alınamamıştır (Wolff et al, 1978). 1972 yılında ise ilk kez iki ayrı kişi Emin Özkan ve Goldfinger tarafından kolşisinin AAA ataklarının önlenmesinde etkili bir ilaç olduğu saptanmıştır (Goldfinger et al, 1972). Kolşisin halk arasında güz çiğdemi, çayır safranı denilen çiçekli bitkiden elde edilir (Kershenobich et al, 1988). Kimyasal formül N-(5,6,7,9, tetrahydro-1,2,3,10, tetramethoxy-9 oxobenzo[a] hep-tain-7-yl) acetamid'dir ve nötral solubl bir alkaloiddir (Ben-Chetrit et al, 1998).

Kolşisinin hangi mekanizma ile AAA ve amiloidozda etki gösterdiği kesin olmamakla beraber, antiinflamatuvar, apoptotik, antimitotik, ve antifibrotik etkileri olduğu bilinmektedir (Saatci et al, 1997). Çocuklarda doz vücut ağırlığına göre ayarlanır (0.07mg/kg/gün). Ataklar kontrol edilmezse doz 2.mg/gün'e kadar çıkılır. Doz 2 mg/günden fazla olursa çok kısa sürede kullanılmalıdır. Ailesel Akdeniz Ateşi olan hastaların kolşisine cevabı %60-70 inde tam remisyona, %15-30'unda kısmi remisyona (atakların süresi ve ağırlığı azalır) ve %5-10'unda cevapsızdır.(Orbach et al, 2001, Kallinich et al, 2007) Tek bir dozun atlanması ile bile atak oluşabilir. Kolşisin tedavisine yanıtındaki kişisel farklılıkların genetik yatkınlık ve çevresel faktörlere bağlı olduğunu bildiren birçok çalışma vardır (Saatci et al, 1997). Kolşisin sadece atak anında kullanılır ya da o sırada doz arttırılırsa tedavi edici değildir, esas etkisi ancak sürekli kullanıldığı zaman ortaya çıkmaktadır. Kolşisinin tüm yaşam boyunca kullanılması zorunludur. Birçok çalışmada kolşisin ile proteinürinin azaldığını, hatta erken dönemde kullanılmaya başlanırsa amiloidozis gelişimini önlediğini gösterilmiştir. Kolşisin'in kullanıma girmesi ile AAA'li hastaların yaşam sürelerinin belirgin olarak uzamakta ve yaşam kalitesi düzelmektedir. Kolşisin'in bulantı, kusma, ishal gibi gastrointestinal ve az sayıda lökopeni ve trombositopeni, miyozit, karaciğer enzimlerinde yükselme gibi yan etkileri bulunmaktadır. İshalin ortaya çıktığı durumlarda doz azaltılabilir ve ishal geçtikten sonra tekrar arttırılabilir. Kolşisin özellikle glomerül filtrasyon hızı düşük olgularda ciddi miyopatilere yol açabilmektedir (Laguer et al, Turgan ve ark 1982, Stojanov et al, 1998, Brydges et al,

2005, Kastner et al, 2005, Neven et al 2005, Samuels and Ozen 2006, Padeh et al, 2005, Tunca et al, 2005, Van der Hilst et al, 2005).

2.9.Yaşam Kalitesi Tanımı

Yaşam kalitesi (YK) belirli bir yaşam koşulunda bireysel tatmini ve başarıyı etkileyen fiziksel ruhsal, sosyal etkilenmeye verilen bireysel yanıtla ifade edilebilir. Yaşam Kalitesi bireysel iyilik ve kendinden memnun olma kendini değerli hissetmekle ilişkilidir (Öneş et al, 1999). Kalite denildiği zaman ulaşılmak istenen maksimum mükemmeliyet anlaşıldığı için ve ne kadar somut kriterlere (zaman, ölçü) dayansa da kişisel faktörler (duygular, tatmin...) için içine girdiğinde yaşam kalitesi kavramı ile ilgili tartışmalar devam etmektedir ve bireysel farklılıklar hesaba katılmalıdır (Eski tez et al, 1999).

2.10.Tıpta Yaşam Kalitesi Kavramı

Sağlık alanında ‘Yaşam Kalitesi’ kavramı ilk kez JR Ekinton tarafından kullanılmıştır (Katching H et al, 1997, Hathaway D et al, 2003). Son yıllarda ise klinik ve sağlık ekonomisi ile ilgili yaşam kalitesi çalışmaları artmıştır.

Dünya Sağlık Örgütü; sağlığı, yalnızca hastalığın bulunmayışı değil bedensel ruhsal ve sosyal açıdan tam bir iyilik hali olması ve bireylerin içinde yaşadıkları kültür ve değerler sistemindeki kendi yaşam algıları olarak tanımlamıştır. Yani klinik tıpta YK kısaca hastalık ve onun tedavisinin hastanın algıladığı şekilde kendi üzerinde bıraktığı etkidir. Böylece sağlık alanında yaşam kalitesi kavramını teknik gelişmeden daha çok insani ilişkilerin ve gereksinimlerinin belirlenmesi yönünde değerlendirmek gerekmektedir (Greenhill et al, 1990, Hanestad et al, 1992, Aktaş ve ark 2001).

2.11.Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesinde Kullanılan Ölçekler

Son yıllarda sadece doktor tarafından geleneksel klinik değerlendirme ile tıbbi başarı ölçümü yanında hastaların algıladıkları sağlık durumu da yaşam kalitesi değerlendirilmesinde hesaba katılmalıdır. Klinik, finansal ve hasta merkezli yapılan

ölçümler sonucunda sağlıkta yaşam kalitesi (SYK) ölçülebilir (Seid et al, 2000, Jerni et al, 2003).

Sağlıkta Yaşam Kalitesi ölçekleri genel ölçekler ve hastalığa özel ölçekler olarak 2 ye ayrılır:

1.Genel ölçekler: Bu ölçek çeşitinde yaşam kalitesi birçok yönden incelendiği için daha kapsamlıdır ve farklı hastalık grupları ve bu gruplarla toplum arasındaki karşılaştırma yapabilmeye olanak verir (De Korte et al, 2001, Sontheimer et al, 2005). Bir başka deyişle bir hastalık grubundaki çocuklarla yaşam kalitesi belirlenmesi başka hastalık grubuyla değil sağlıklı popülasyonla karşılaştırılarak yapılır. Genel ölçeklere örnek olarak; Sickness Impact Profile (SIP), Dünya Sağlık Örgütü Yaşam Kalitesi Ölçeği (WOQOL-100), Genel Sağlık Anketi (GHQ), Avrupa Yaşam Kalitesi-5D (European Quality of Life-5D, EuroQoL, EQ-5D) gösterilebilir.

2.Hastalığa özel ölçekler: Toplum sağlığı alanında yapılan çalışmalarda genel ölçekler tercih edilirken klinik çalışma ya da yeni tedavi değerlendirmelerinde yetersiz kalmaktadırlar. Bu gibi durumlar sebebiyle hastalığa özgü ölçekler geliştirilmiştir (Eiser ve Morse, 2001). Hastalığa özgü ölçeklerde kronik bir hastalığı olan çocukların hastalığa özgü ölçütlerdeki değerlendirilmesi söz konusudur.

Bu ölçekler tek bir hastalığı değerlendirmekte geçerlilik yönünden genel ölçeklere göre daha üstün ve daha yüksek duyarlılık ve özgüllüğe sahiptir (Guyatt ve ark, 1989). Bu ölçeklerin dezavantajı ise hastanın birden fazla hastalığın olması ve farklı ölçeklerin kullanılması gerekliliği ve nadir görülen hastalıklarda böyle özel ölçeklerin geliştirilmemiş olmasıdır (Eiser and Morse 2001).

Hastalığa özel ölçeklere örnek olarak; Childhood asthma questionnaire, pediatric asthma quality of life questionnaire, About my asthma, Pediatric oncology quality of life scale, Quality of life epilepsy-adolescent version, Dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğu yaşam kalitesi ölçeği gösterilebilir.

2.12.Çocuklarda kullanılan yaşam kalitesi ölçekleri

Çocukların gelişim dönemleri değişken olduğundan hem kendi içinde (süt çocukluğu, okul öncesi, okul, ergenlik) hem de erişkinler de farklılık gösterir. Kronik

bir hastalığı olan çocuklarda mental ve motor gelişim olumsuz etkilenir. Bu yüzden bir ölçek uygulanmadan önce çocuğun bilişsel ve dil gelişiminin yeterli olup olmadığına dikkat edilmelidir (Eiser and Morse 2001). Uygulanan tedavi ve hastalığın, çocuğun psikososyal ve bedensel gelişimi üzerindeki etkileri her çocukta, yaş, sosyal çevre ve aile ilişkileri gibi değişik faktörler sebebiyle farklılık gösterir. Fakat tüm yaş gruplarında çocuğun hastalığı algılayışı yaşam kalitesini belirleyen en önemli faktörlerden biridir. Okul öncesi çocuklar hastalığı yaramazlıklarının sonucu ve tedaviyi ceza olarak yorumlarken tedavi gerekçelerini anlayamaz ve ağrı gibi yaşam kalitesi ölçütlerini iyi değerlendiremez (Kazak ve ark, 1989, Eiser and Morse 2001). Okul çağı çocuklarında ise okulun önemli bir yeri vardır. Çocuğun yaşam kalitesi; ders başarısı, devamsızlık, spor yapamama ve sosyal ilişkiler gibi parametrelerden etkilenmeye başlar (Eiser et al, 1996). Adölesanlarda ise hastalığa; dış görünümün etkilenmesi, özgürlüklerinde kısıtlanma, gelecek ile ilgili plan kuramama, ebeveyn ve çocuk ilişkisinin bozulması eklenir. Hastalığı ve nedenini daha kapsamlı anlamak isterler ve daha küçük çocuklara göre hayati tehlikeleri daha iyi algılarlar (Eiser et al, 1996).

Fiziksel ölçeklerde ise erişkinlerden farklı olarak çocuklarda yemek yiyebilme, kendi başına tuvalete gitme, boya yapabilme, oyun oynayabilme gibi aktiviteler değerlendirilir. Sosyal işlevsellik de yaş gruplarına göre fiziksel işlevsellik kadar önemlidir. Örneğin adölesan yaş grubunda hastalık boyunca yatağa bağlı kalmak evden çıkamamak uyumsuzluk, psikolojik ve sosyal sıkıntılara sebep olur (Bernt ve ark, 1985, Spirito et al, 1991).

Psikolojik ve duygusal işlevsellik değerlendirirken anksiyete ve depresyonu da değerlendiren ölçekler mevcuttur. Psikolojik değerlendirmede çocukların soruları anlamaları çok önemlidir, o yüzden her yaşa uygun tarzda soru hazırlanmalıdır. Çocuklarda fiziksel sosyal psikolojik değerlendirme dışında bilişsel işlevsellik, otonomi ve vücut algısının da değerlendirilmesi gerekir. Bilişsel işlevsellik (öğrenme, anlama, hatırlama...) her yaştaki çocukta ve erişkinde etkilenme ile birlikte yaş küçüldükçe bu etkilenme olumsuz yönde artar (Rovet et al, 1987). Otonomi ise karar alma mekanizması ve bağımsızlıkla ilişkilidir. Beden algısı ve otonomi en fazla adölesan dönemde önem kazandığından çocuklarda yaşam kalitesi ölçütü olarak kullanılması gereklidir (Eiser and Morse, 2001). Ailenin çocuğun sağlıkla ilgili

davranışları üzerinde önemli etkisi vardır. Çocuğun kronik bir hastalıkla başa çıkabilmesi ailenin davranışları, hastalıkla başa çıkma yöntemleri ve becerileriyle ilişkilidir. Ailenin duyarlılığı ve aile içi sıcak ilişkilerin olması yaşam kalitesini olumlu etkiler ve tedaviye uyumu artırır (Blount et al, 1991, Manne et al, 1993). Bu sebeple çocuklarda yaşam kalitesi değerlendirilirken çocuğun yakınları, öğretmeni veya hastane personelinin değerlendirilmesi alınabilir. Çocuğun soruları yanıtlamayacak kadar hasta veya küçük olması durumunda iki taraf karşılaştırılabilir. Özellikle ebeveynlerin gözüyle yaşam kalitesinin çocuğun değerlendirmesinden farklı olup olmadığı araştırılmaktadır. Ebeveyn ve çocuğun değerlendirmesi genellikle fiziksel işlevsellikle ortakken duygusal ve sosyal işlevsellikte farklılık gösterir (Eiser and Morse, 2001).

2.12.1.Gençlerde Sistemik Lupus Eritematosus ‘un Etkilerinin Basit Ölçümü (SMILEY)

Sistemik lupus eritematozus (SLE) hastalarında Dr.Moorthy ABD de yaşayan ingilizce konuşan çocuklar ve ebeveynleri ile yaptığı çalışmalar sonucu, hastalığın kişi üzerindeki etkisi ve kısıtlandığı şeyler (fiziksel kısıtlılık, yorgunluk durumu, okul durumu, sosyal durum ve hastalığın sebep olduğu zorluklar) olmak üzere 4 kategorisi olan SMILEY (simple measure of impact of illness in youngsters) ölçeğini geliştirmiştir.

SMILEY testi, 5 yüz ifadesi aracılığıyla verilecek cevapları olan paralel çocuk ve ebeveyn testlerinden oluşur. Skorlar yüzdelik olarak hesaplanır ve yüksek skor yaşam kalitesinin iyi olduğunu gösterir. SMILEY 26 parçadan oluşan kısa sürede kolay uygulanabilen tutarlılığı yüksek test edilebilme güvenilirliği, görünümü, içeriği ve eşzamanlı geçerliliği ile SLE ye özel bir yaşam kalitesi testidir. SMILEY’nin Türkiye de çevirisi yapılmış, SLE hastalarına uygulanmış, geçerlilik ve güvenilirliği çoklu merkezli bir çalışma ile kanıtlanmıştır. (Moorthy et al, 2002, Moorthy et al, 2004, Moorthy et al, 2005)

2.12.2.Gençlerde Hastalığın Etkilerinin Basit Ölçümü (SMILY)

SMILY ölçeği SLE li hastalarda yaşam kalitesi ölçeği olarak kullanılan SMILEY ölçeğinden uyarlanmış olup, mikst konnektif doku hastalıkları, juvenil dermatomyozis, sistemik skleroz sjörgen sendromu, vaskülitler, Behçet hastalığı, sarkoidoz ve sistemik artrit (SJIA) gibi hastalıklar için çoklu merkezli bir çalışma yapılmış ve korelasyonu yüksek bulmuşlardır. Çocuklar için 26 maddelik SMILY © - Illness 19 yaş altı çocuklarda, 5 yüz ifadesi aracılığıyla verilecek cevapları olan paralel çocuk ve ebeveyn testlerinden oluşur. Dört etki alanı da SMILEY e benzer; Kendi üzerine etkisi (5 öge), Kısıtlamalar (8 öge), Sosyal (4 öge) ve hastalığın yükü (7 öge). Puanlama sistemi de aynıdır; 1-5 e kadar numaralandırılan gülen yüzler 1-100 arası puanlandırılırlar. Yüksek skorlar daha iyi bir yaşam kalitesini gösterir. 12 sorudan fazlası boş bırakılırsa test geçersiz sayılır. Birinci soru genel yaşam kalitesini ikinci soru ise hastalığın mevcut durumunu ölçtüğünden puanlamaya alınmaz. Kalan sorular ise bir önceki aya göre cevaplandırılacaktır (Moorthy et al, 2014).

2.12.3.Çocuklar için yaşam kalitesi ölçeği (ÇİYKÖ)

Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) 2-18 yaş arasındaki çocuk ve ergenlerin sağlıkla ilgili yaşam kalitesini ölçebilmek için Varni ve arkadaşları tarafından 1999 yılında geliştirilmiş bir yaşam kalitesi ölçeğidir (Varni et al, 1999).

Çocuklar için yaşam kalitesi ölçeği (ÇİYKÖ) olarak yaş gruplarına göre güvenilirlik ve geçerliliğinin Türkçe'ye uyumu yapılmıştır.(ÇİYKÖ hastaların fiziksel ve psikososyal yaşantılarını hastalıktan bağımsız olarak değerlendirilen bir yaşam kalitesi ölçeğidir. Sorular fiziksel, duygusal, sosyal ve okul olarak 4 bölüme ayrılır. ÇİYKÖ yaş gruplarına göre de 4 gruba ayrılmıştır; ÇİYKÖ 2-4 yaş, ÇİYKÖ 5-7 yaş, ÇİYKÖ 8-12 yaş, ÇİYKÖ 13-18 yaş. 2-4 ve 5-7 yaş gruplarında sadece ebeveyn formu doldurulmaktayken 8-12 ve 13-18 yaş gruplarında hem ebeveyn hem çocuk formu doldurulmaktadır. Çocuklar için yaşam kalitesi ölçeklerinden, 2-4 yaş formunda 8 fiziksel, 5 duygusal, 5 sosyal ve 3 okul kategorisinde sorular bulunurken diğer formlarda 8 soru fiziksel, 5 soru duygusal, 5 soru sosyal, 5 soru okul kategorisinde idi. Sorunun yanıtı hiçbir zaman olarak işaretlenmişse 100, nadiren olarak işaretlenmişse 75, bazen olarak işaretlenmişse 50, sıklıkla olarak işaretlenmişse 25, hemen her zaman

olarak işaretlenmişse 0 puan almaktadır. ÇİYKÖ toplam puanı ne kadar yüksek ise, sağlıkla ilgili yaşam kalitesi de o kadar iyi algılanmaktadır (Varni et al, 2001).

2.12.4.Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirme Anketi (Childhood Health Assessment Questionnaire, CHAQ)

Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirme Anketi, çocuğun günlük yaşam içinde yapmış olduğu eylemleri sorgulamaktadır. Bu eylemler giyinme, kişisel bakım, yemek yeme, yürüme, vücut bakımı (hijyen), uzanma, tutma ve diğer aktiviteleri içermektedir. Sorular hiç zorlanmadan, biraz zorlanarak, çok zorlanarak, yapamıyor, uygulanamaz, şeklinde yanıtlanır ve sırası ile 0, 1, 2, 3 olarak puanlanır ve tüm puanların sorulara ve alt kategorilere bölümü ölçek maluliyet indeksi (CHAQ disability index) olarak hesaplanarak hafif orta ve ağır diye yorumlanır (Hofer et al, 2001).

3.GEREÇ VE YÖNTEM

3.1.Çalışmaya alınan kişilerin seçimi

Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji-Romatoloji polikliniğine gelen ailesel Akdeniz ateşi olan hastalar ve ebeveynleri çalışmaya alındı. Çalışmaya dahil edilme kriteri olarak Ailesel Akdeniz Ateşi tanısı almış ve en az 6 aydır kolşisin tedavisi kullanmakta olan 2-18 yaş arası tüm hastalar ve ebeveynleri kabul edilirken, çalışmaya alınmama kriterleri ise Ailesel Akdeniz ateşi şüphesi olması, periyodik ateş sendromları ve Ailesel Akdeniz ateşi dışında herhangi bir ek romatolojik hastalığın eşlik etmesi idi. Bu çalışma için Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulu'ndan izin alınmıştır (karar sayısı: 2014/202)

3.2.SMILY ölçeği uyarlanması

SMILEY testi Dr. Moorthy tarafından Amerika Birleşik Devletlerinde yaşayan ve İngilizce konuşan çocuklar ve ebeveynleri ile görüşerek geliştirmiştir. Test daha sonra dünya çapında farklı merkezlerle işbirliği yapılarak ve profesyonel bir çeviri şirketi kullanarak birçok dile çevrilmiştir. Araştırmada 1995 yılında kabul edilen Guillem'in Çeviri Rehberi kullanılmıştır (Guillem'in et al, 1995) Bu doğrultuda SMILEY in "Simple Measure of Impact of Illness in Youngsters" (SMILY©-illness) 'a uyarlanırken dil konusunda uzman 3 kişi tarafından İngilizce' den Türkçe'ye, daha sonra farklı üç kişi tarafından Türkçe'den İngilizce'ye çevrilmiş ve çeviriler geldikten sonra araştırmacılar tarafından uygun ifadeler seçilerek ifade ve dil bütünlüğü sağlanmış, hatta her ülkeden pediatrik romatologlar tarafından ülkelerine ve kültürlerine uygunlukları onaylanmıştır. Ayrıca hazırlanan form bir Türkçe öğretmeni tarafından Türk diline uygunluğu açısından değerlendirilerek, dil geçerliliği sağlanan ölçeğin 10 hasta ile ön uygulaması yapılmıştır. Ölçüt geçerliliğinin sağlanması açısından çocuklar için "yaşam kalitesi ölçeği" kullanılmıştır.

3.3.Laboratuar İncelemeleri

Ailevi Akdeniz Ateş'li hastalar için kesin tanı koydurucu bir laboratuar testi yoktur. Ailevi Akdeniz Ateşi atakları sırasında nonspesifik bir akut faz yanıtı olur ve CRP, fibrinojen, serum amiloid A, α globulin, β -globulin düzeyleri ve eritrosit sedimentasyon hızı artar. Lökositoz olur. Bu testlerin tümü genel olarak nöbetler arasında normalken bazı hastalardaki akut faz yanıtı ataklar kadar yüksek olmasa da, hafif artmış bulunabilir. Böbrek fonksiyonları için tam idrar tahlili 24 saatlik idrar gibi tahliller yapılır. Böbrek fonksiyonları bozulmadan da ataklar sırasında geçici albuminüri ve mikroskopik hematüri görülebilmektedir (Samuels et al, 1998, Eliakim et al, 1981).

3.4.İstatistiksel Yöntem

Analiz SPSS 16.0 programı kullanıldı. Tanımlayıcı olarak ortalama ve standart sapma hesaplandı. Gruplar arası karşılaştırmalarda kesitli veriler için Mc Nemar testi, sürekli değişkenlerin karşılaştırılmasında eşleştirilmiş basit t-testi ve korelasyon analizi yapıldı. Geçerlilik için Ebeveyn ve Çocuk SMILY testi için Pearson korelasyon katsayısı kullanıldı. SMILY ve diğer standart testlerin karşılaştırılması için Spearman korelasyonu kullanıldı.

Güvenilirlik için; test-tekrar test Spearman korelasyon testi kullanıldı. İç tutarlılık için Cronbach α hesaplanarak 0.7 değerinin üzeri anlamlı kabul edildi.

4.BULGULAR

4.1.Katılımcıların sosyodemografik özellikleri

Araştırmaya katılan bireylerin sosyodemografik özelliklerine ilişkin tanımlayıcı veriler Tablo-1 de gösterilmiştir.

Tablo 4. Katılımcıların sosyodemografik özellikleri (n=80)

Özellikler	n	%
YAŞ ORTALAMA (XX ± SS)		
10.23 ±4.09 (min 2-max 18)		
Cinsiyet		
Erkek	43	53,8
Kız	37	46,3
Ailede Akrabalık		
Evet	24	30
Hayır	55	68,8
Bilinmeyen	1	1.3
Ailede AAA		
Evet	43	53,8
Hayır	35	43,8
Bilinmeyen	2	2,5
Ailede amiloidoz		
Evet	11	13,8
Hayır	68	85

Bilinmeyen	1	1,3
------------	---	-----

Araştırmanın örneklemini oluşturan katılımcıların sosyodemografik özelliklerine ilişkin veriler Tablo 1’de gösterilmiştir. Araştırmanın örneklemini oluşturan 80 katılımcının yaş ortalaması 10.23 ± 4.09 (min 2-max 18) olup, % 46,3’ü (n=37) kızdır. Katılımcıların %30 (n=24) unda akrabalık öyküsü bulunmaktadır. Ailede başka bir bireyde AAA bulunma yüzdesi %53,8 (n=43) iken ailede amiloidoz öyküsü %13,8 (n=11) dir.

Tablo 5. Katılımcıların tanı sürecindeki özellikleri

Özellik	Ort yıl $\pm$ SS
Yaş	10,23 $\pm$ 4,09
Tanı yaşı	6,01 $\pm$ 3.6
Tanıda gecikme	1,9 $\pm$ 0.47
Tanı sonrası süre	4,083 $\pm$ 3,1

Katılımcıların tanı sürecindeki özellikleri Tablo 2’de belirtilmiştir. Katılımcıların ortalama yaşı $10,23 \pm 4,09$ olup tanı konulma yaşı ortalama olarak $6,01 \pm 3,6$ ‘dır. Hastaların şikayetlerinin başlamasından tanı konulmasına kadar geçen süre (gecikme zamanı) $1,9 \pm 0,47$ ‘yıldır. Katılımcılara tanı konulduktan sonra günümüze kadar geçen süre ortalama olarak $4,083 \pm 3,1$ yıldır.

Tablo 6.Kolşisin tedavisi öncesi katılımcıların atak özellikler

Özellikler	N	%
Atak paterni		
Düzenli	6	7,5
Düzensiz	71	88,8
Bilinmeyen	3	3,8
Aylık ortalama atak sayısı		
<1	1	1,3
1-2	12	15
>2	67	83,8
Bilinmeyen	0	0
Yıllık atak sayısı	7,04±4,32 (min 1-max 20)	
Ortalama atak süresi(saat)	42,2±14,1 (min1-max 168)	

Katılımcıların tedavi öncesi atak özellikleri tablosu Tablo 3'te verilmiştir. Katılımcıların %7,5 (n=6)' unun atakları düzenli, %88.8 (n=71)'inin atakları düzensizdir. Aylık ortalama atak sayısı; <1 olanlar % 1,3 (n=1), 1-2 arası olanlar %15 (n=12) , >2 olanlar %83,8 (n=67) olarak bulunmuştur. Yıllık atak sayısı 7,04±4,32 (min 1-max 20) saat olarak bulunmuştur.

Tablo 7.Kolşisin tedavisi sonrası katılımcıların atak özellikleri

Özellikler	N	%
Atak paterni		
Düzenli	10	12,5
Düzensiz	67	83,8
Bilinmeyen	3	3,8
Aylık ortalama atak sayısı		
0	1	1,3
1	25	31,3
1-2	39	48,8
>2	15	18,8
Bilinmeyen	0	0
Yıllık atak sayısı	1,94±1,44 (min 0-max 6)	
Ortalama atak süresi(saat)	24± 19,18 (min1-max 168)	

Katılımcıların en az 6 ay sonra bakılan kolşisin tedavisi sonrası atak özellikleri Tablo 4 de verilmiştir. Katılımcıların %12,5 (n=10)'unun atakları düzenli olup, %31,3 (n=25) 'ünün düzensiz atağı vardır. Aylık ortalama atak sayısı; 0 olanlar % 1,3 (n=1) ,1 olanlar %31,3 (n=25) ,1-2 olanlar %48,8 (n=39) >2 olanlar %18,8 (n=15) olarak bulunmuştur. Yıllık atak sayısı 1,94±1,44 (min 0-max 6) saat olarak bulunmuştur.

Tablo 8. Kolşisin tedavisi özellikleri

	n	%
Kolşisin dozu		
1mg/gün	62	77,5
1,5 mg/gün	6	7,5
2mg/gün	7	8,7
>2mg/gün	0	0
Bilinmeyen	1	1,25
Yaşı ve kilosu için gerekli dozun altında	4	5
Yaşı ve kilosu için uygun dozda	68	85
Yaşı ve kilosu için yüksek dozda	7	8,7
Bilinmeyen	1	1,25
Kolşisin tedavisine hastanın yanıtı		
Tam cevap	17	21
Kısmi cevap	56	70
Etkisiz	7	8,75
Kötüye gidiş	0	0
Bilinmeyen	0	0

Hastanın halen kolşisin tedavisine devam etme durumu		
Evet	76	95
Hayır	4	5

Kolşisin tedavisinin özellikleri Tablo 5 te verilmiştir. Katılımcıların %77,5 (n=62)'u Kolşisin'i 1mg/gün,%7.5 (n=6) 'i 1.5mg/gün ,%8.7 (n=7) 'si 2mg/gün dozunda ilaç kullanmışlardır.

Katılımcıların %5 (n=4) 'i yaşı ve kilosu için gerekli dozun altında ,%85 (n=68)'i yaşı ve kilosu için uygun dozda ,% 8,7 (n=7) yaşı ve kilosu için yüksek dozda kolşisin kullandıkları belirlenmiştir. Kolşisin tedavisine cevabı katılımcıların %21 (n=17), 'inde tam cevap,%70 (n=56)'i kısmi cevap, %8,75 'i etkisiz olduğu kötüye gidişin bulunmadığını belirtmişlerdir. Katılımcıların %95 (n=76)'i tedaviye devam etmektedir.

Tablo 9. Hastalığın semptom ve bulguları ile ilgili özellikleri

Semptomlar	Tedaviden önce		Tedaviden sonra	
	N:80	%	N:20	%
Ateş				
Evet	5	6,3	0	0
Hayır	75	83,8	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Halsizlik				
Evet	18	22	0	0
Hayır ,	62	77,5	20	100

Bilinmeyen	0	0	0	0
İştahsızlık				
Evet	15	18,8	0	0
Hayır	65	81,3	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Erizipel benzeri eritem				
Evet	4	5	0	0
Hayır	76	95	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Vaskülit				
	3	3,8	0	0
	77	96,3	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Artralji				
Evet	22	27,55	0	0
Hayır	58	72,5	0	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Entezit				
Evet	1	1,3	0	0
Hayır	79	98,8	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0

Sakroileit				
Evet	1	1,3	0	0
Hayır	79	98,8	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Miyalji				
Evet	8	10,0	1	5
Hayır	72	90	19	93
Bilinmeyen	0	0	0	0
Monoartrit				
Evet	3	3,8	0	0
Hayır	77	96,3	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Oligoartrit				
Evet	1	1,3	0	0
Hayır	79	98,8	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Uzamış artrit				
Evet	1	1,3	0	0
Hayır	79	98,8	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Uzamış febril miyalji				

Evet	2	2,5	0	0
Hayır	78	97,7	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Eforla aratn bacak ağrısı				
Evet	15	18,8	4	20
Hayır	65	81,3	16	80
Bilinmeyen	0	0	0	0
Kusma				
Evet	3	3,8	2	10
Hayır	77	96,3	18	90
Bilinmeyen	0	0	0	0
Karın Ağrısı 24 saatten az				
Evet	21	26,3	3	15
Hayır	59	73,8	17	85
Bilinmeyen	0	0	0	0
Karın Ağrısı 24 saatten fazla				
Evet	3	3,8	0	0
Hayır	77	96,3	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Kabızlık				

Evet	8	10	3	15
Hayır	72	90	17	85
Bilinmeyen	0	0	0	0
İshal				
Evet	8	10	0	0
Hayır	49	61,3	20	100
Bilinmeyen	57	71,3	0	0
Aseptik Peritonit				
Evet	0	0	0	0
Hayır	80	100	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Göğüs Ağrısı				
Evet	15	18,8	1	5
Hayır	65	81,3	19	95
Bilinmeyen	0	0	0	0
Perikardit				
Evet	1	1,3	0	0
Hayır	79	98,8	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Plörezi				
Evet	1	1,3	0	0
Hayır	79	98,8	20	100

Bilinmeyen	0	0	0	0
Anemi				
Evet	12	15	3	15
Hayır	68	85	17	85
Bilinmeyen	0	0	0	0
Splenomegali				
Evet	2	2,5	0	0
Hayır	78	97,5	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Amiloidoz				
Evet	0	0	0	0
Hayır	80	100	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Büyüme Geriliği				
Evet	8	10	2	10
Hayır	72	90	18	90
Bilinmeyen	0	0	0	0
Böbrek yetmezliği				
Evet	0	0	0	0
Hayır	80	100	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Kalp Yetmezliği				

Evet	0	0	0	0
Hayır	80	100	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Nefrotik düzeyde proteinüri				
Evet	0	0	0	0
Hayır	79	98,8	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Hipotiroidi				
Evet	0	0	1	5
Hayır	80	100	19	95
Bilinmeyen	0	0	0	0
İshal				
Evet	6	7,5	0	0
Hayır	74	92,5	20	100
Bilinmeyen	0	0	0	0
Yorgunluk				
Evet	20	25	5	25
Hayır	60	75	15	75
Bilinmeyen	0	0	0	0
Kırgınlık				
Evet	19	23,8	5	25

Hayır	61	76,3	15	75
Bilinmeyen	0	0	0	0
Duygu Durum Bozukluğu				
Evet	9	11,3	1	5
Hayır	71	88,8	19	95
Bilinmeyen	0	0	0	0
Baş Ağrısı				
Evet	23	28,8	1	5
Hayır	57	71,3	19	95
Bilinmeyen	0	0	0	0
Atak boyunca yatağa bağlı kalma				
Evet	22	27	7	35
Hayır	58	65	13	65
Bilinmeyen	0	0	0	0
Atak boyunca ikiden fazla bölgenin tutulması				
Evet	23	28,8	6	30
Hayır	57	71,3	14	70
Bilinmeyen	0	0	0	0

Hastalığın semptom ve bulguları ile ilgili özellikler Tablo 6 da verilmiştir.

Katılımcıların kolşisin tedavi öncesinde ,%6,3 (n=5)'ünde ateş,%22 (n=18) 'sinde halsizlik,% 18,8 (n=15)'inde iştahsızlık, %27,5 (n=22) 'inde artralji, %10 (n=8) miyalji, %18,8 (n=15)'inde eforla artan bacak ağrısı, % 26,3 (n=21)'inde 24 saatten az süren karın ağrısı, %10 (n=8)'unda kabızlık, %10 (n=8)'unda ishal, %18,8 (n=15) 'inde göğüs ağrısı, %15 (n= 12)'inde anemi, %10 (n=8)'ununda büyüme geriliği, %25 (n=20)'inde yorgunluk, %23,8 (n=19)'inde kırgınlık, %11,3 (n=9)'inde duygu durum bozukluğu ve %28,8 (n=23)'inde baş ağrısı saptanmıştır. En az 6 aylık tedavi sonrasında ise eforla artan bacak ağrısı, % 20 (n=4)'inde 24 saatten az süren karın ağrısı, %15 (n=3)'unda kabızlık, %15 (n=3)'unda ishal,%10 (n=2) 'inde göğüs ağrısı, %5 (n= 1)'inde anemi, %15 (n=3)'ununda büyüme geriliği, %10 (n=2)'inde yorgunluk, %25(n=5)'inde kırgınlık, %25 (n=5)'inde duygu durum bozukluğu ve %5 (n=1)'inde baş ağrısı saptanmıştır.

Tablo 10. Katılımcılara ait laboratuvar bulguları

Laboratuvar Bulguları	Tedaviden önce	Tedaviden sonra
	Ort ± SS (min-max)	Ort ± SS(min-max)
CRP(mg/dl)	36,9±50,1 (3-215)	11,6±37,9 (3-315)
ESR (mm/saat)	22,3±18,5 (2-82)	17,3±27,3 (2-220)
Fibrinojen (mg/dl)	354,7±130,5 (209-823,3)	281,1±83,5 (160-598)

CRP: C Reaktif protein, ESR; Eritrosit Sedimentasyon Hızı

Katılımcılara ait laboratuvar bulguları Tablo 10'da verilmiştir. Kolşisin tedavi öncesi CRP 36,86±50,1 tedavi sonrası 11,6±37,9 ESR tedavi öncesi 22,3±18,5 tedavi sonrası 17,3±27,3 Fibrinojen tedavi öncesi 354,7±130,5 tedavi sonrası 281,12±83,480 olarak bulunmuştur.

Tablo 11.Katılımcıların laboratuvar bulguları

Laboratuvar Bulguları	Tedaviden önce		Tedaviden sonra	
	n	%	n	%
Anemi				
Var	10	12,5	14	17,5
Yok	47	58,8	64	80,0
Bilinmeyen	20	25,0	1	1,3
Lökositoz				
Var	5	6,3	2	2,5
Yok	51	63,8	7,6	9,5
Bilinmeyen	21	26,3	1	1,3
Proteinüri				
Var	56	70	4	5
Yok	21	26,3	74	92,5
Bilinmeyen	77	96,3	1	1,3
Hematüri				
Var	1	1,3	5	6,3
Yok	55	68,8	73	91,3
Bilinmeyen	21	26,3	1	1,3

Tedavi öncesi ve sonrası anemi, lökositoz, hematüri ve proteinürinin değerlendirilmesi ve yüzdeleri

Tablo 12. Hastalık şiddeti değerlendirilmesi

Hastalık Şiddeti	Tedaviden önce	Tedaviden sonra
	Ort±SS	Ort±SS
Hekim Değerlendirmesine göre	7,8±4,2	2,7±1,1
Hasta Değerlendirmesine göre	7,9±1,4	2,7±1,5
	N	%
Hastalık Şiddetli	24	30
Şiddetli değil	56	70

Ort: Ortalama, SS: standart sapma

Hekim değerlendirmesine göre şiddet tayini tedaviden önce 7,8±4,2 tedaviden sonra 2,7±1,1 olarak bulunurken, Hasta değerlendirmesine göre şiddet tayini tedaviden önce 7,9±1,4, tedaviden sonra 2,7±1,5 olarak bulunmuştur. Hekimin öz değerlendirmesine göre AAA hastalarının hastalık durumlarının % 30 (n=24) ‘u şiddetli olarak değerlendirilmiştir.

4.2. Çocukluk Çağı AAA hastalarında ‘‘SMILY’’ ölçeği uygulanmasında elde edilen verilere ilişkin bilgiler

4.2.1 Çocuk ve ebeveyn formları için ölçeğin niteleyici özellikleri

Anket	Çocuk raporu Ortalama $\pm$ SD(min-max)	Ebeveyn raporu Ortalama $\pm$ SD (min-max)
SMILY toplam	64,61 $\pm$ 22,203 (36 – 93)	64,19 $\pm$ 14,79(29–100, 96)
Kendi üzerine etkisi	64,56 $\pm$ 17,737 (28–100)	65,02 $\pm$ 19,49 (28–100)
Kısıtlamalar	62,17 $\pm$ 15,158 (30–100)	62,16 $\pm$ 15,86(25–100)
Sosyal yaşam üzerine etkisi	63,04 $\pm$ 16,7 (25–100)	64,714 $\pm$ 16,496 (30–100)
Hastalığın yükü	68,3 $\pm$ 22,20 (0–100)	64,24 $\pm$ 19,54 (20–100)
Total yaşam kalitesi	4,24 $\pm$ 0,8 (2–5)	4,03 $\pm$ 0,9 (2–5)
Hastalığın durumu	4,14 $\pm$ 1,05 (2–5)	4,16 $\pm$ 0,8 (2–5)
CHAQ engellilik		0.39 (0–6)
ÇİYKO genel toplam	74 $\pm$ 16 (25–100, 81)	66,10 $\pm$ 21,76 (12,5–100)
Fiziksel	75,23 $\pm$ 19,73 (21,8–100)	75,23 $\pm$ 25 (12,5–100)
Psikososyal ortalama	75,93 $\pm$ 16,05 (25–100)	73,09 $\pm$ 17,85 (25–100)

Veriler ortalama ve standart sapma olarak hesaplandı. ÇİYKO , 0-100 arası hesaplandı. Ortalama CHAQ puanlamaları ve aralığı ebeveyn formu için hesaplandı. CHAQ: Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirmeleri Anketi; ÇYKO: Çocuklar için yaşam kalitesi ölçeği; SD: standart sapma; SMILY: Simple Measure of the Impact of Illness in Youngsters . Psikososyal ortalama; sosyal, duygusal ve okul verileri hesaplanarak elde edilmiştir.

4.2.2.SMILY Çocuk ve Ebeveyn Formu'nun Pearson korelasyon testi ile karşılaştırılması

Standart ölçümler	Pearson korelasyon (p değeri) (n)
Toplam puan	0,6 *p < 0,001(59)
Kendi üzerine etkisi	0,6* p < 0,001 (59)
Kısıtlamalar	0,6* p < 0,001 (59)
Sosyal	0,3 p >0,001 (59)
Hastalığın yükü	0,6* p < 0,001 (55)
Toplam yaşam kalitesi	0,3 p > 0,001 (59)
Hastalığın durumu	0,3 p > 0,001 (59)

SMILY: Gençlerde Hastalığın Etkilerinin Basit Ölçümü, * p ≤ 0,001 korelasyon yüksek

**4.2.3.SMILY Ölçümlerinin diğer İlgili Yaşam Kalitesi Ölçütleri ile
Spearman’s Korelasyon Testi Sonuçları**

Standart ölçümler	SMILEY_ Çocuk rho (n)	SMILEY_ Ebeveyn rho (n)
CHAQ özürlülük indeksi		0,6 **(80)
ÇİYKO Genel Toplamı	0,4**(59)	0,4**(80)
(1) Fiziksel	0,4**(59)	0,3**(80)
(2) Duygusal	0,3**(59)	0,4**(80)
(3) Sosyal	0,2*(59)	0,3*(80)
(4) Okul	0,4**(59)	0,4**(80)
Total yaşam kalitesi	0,2* (59)	0,2* (80)
Hastalığın durumu	0,3**(59)	0,3**(59)

** 0.01 seviyesinde belirgin korelasyon, * 0.05 seviyesinde belirgin korelasyon

CHAQ: Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirmeleri Anketi ; ÇYKO: Çocuklar için yaşam kalitesi ölçeği; SMILY: Gençlerde Hastalığın Etkilerinin Basit Ölçümü, n:Hem ÇYKO hem SMILY uygulanan hasta sayısı

4.2.4. Test-tekrar test güvenilirlik hesaplaması için çocuk ve ebeveyn formlarının özellikleri

Anket	Çocuk formu (bazal) Ortalama ± SD	Çocuk formu (tekrar-test) Ortalama ± SD
SMILY toplam	65,1± 14,13	62,77± 10,66
Total yaşam kalitesi	4,38±0,76	3,5±1,45
Hastalığın durumu	4,30±0,75	4,0±1,19
Ebeveyn formu(bazal)		Ebeveyn formu (tekrar-test)
SMILY total	63,20 ± 12,35	62,8±15,04
Total yaşam kalitesi	4,1 ± 0,85	3,95±1,05
Hastalığın durumu	4,4 ±0,75	4,05±1,19

Veriler ; Çocuk ve Ebeveyn formlarının ortalaması ve standart sapması olarak açıklanmıştır.

SD: standart sapma ; SMILY: Gençlerde Hastalığın Etkilerinin Basit Ölçümü

4.2.5.Ebeveyn-çocuk test-tekrar test sonuçlarının Spearman korelasyonu

Standart ölçümler	Ebeveyn Spearman rho (p değeri) (n)	Çocuk Spearman rho (p değeri) (n)
Toplam puan	0,76 (p < 0.001) (20)	0,90 (p < 0.001) (13)
Kendi üzerine etkisi	0,8 (p<0,001) (20)	0,54 (p> 0,001) (13)
Kısıtlamalar	0,8 (p<0,001) (20)	0,8 (p<0,001) (13)
Sosyal	0,26 (p>0.001) (20)	0,6 (p> 0,001) (13)
Hastalığın yükü	0,8 (p<0.001) (20)	0,3 (p> 0,001) (13)
Toplam yaşam kalitesi	0,84 (p<0,001) (20)	0,66 (p> 0,001) (13)
Hastalığın durumu	0,54 (p> 0,001) (20)	0,25 (p> 0,001) (13)

p≤ 0.001 korelasyon yüksek

4.2.6.Pediatric AAA hastalarına yönelik SMİLY ölçeğinde ebeveyn ve çocuk formlarının sosyal sorularının düzeltilmiş madde-toplam puan korelasyonuna dayalı madde analizi sonuçları

Ebeveyn sosyal**	Madde silindiğinde ölçek puan ortalamaları	Madde silindiğinde ölçek varyansı	Düzeltilmiş madde toplam puan korelasyonu	Madde silindiğinde ölçek Cronbach Alfa	
SMİLY EBEVEYN16*	9,81	7,846	,202	,748	
SMİLY EBEVEYN17	7,79	6,113	,598	,520	
SMİLY EBEVEYN18	8,85	5,431	,467	,606	
SMİLY EBEVEYN19	8,32	5,727	,604	,504	

Çocuk sosyal**	Madde silindiğinde ölçek puan ortalamaları	Madde silindiğinde ölçek varyansı	Düzeltilmiş madde toplam puan korelasyonu	Madde silindiğinde ölçek Cronbach Alfa
SMİLY ÇOCUK16*	9,61	9,563	,119	,733

SMİLY ÇOCUK17	7,40	5,388	,625	,418
SMİLY ÇOCUK18	8,58	6,462	,393	,612
SMİLY ÇOCUK19	7,88	5,860	,605	,446

*Her iki tabloda da 16. Madde çıkarıldığı zaman Cronbach α değerinde artış görülmektedir.

*Diğer sorularda cronbach α değerleri 0,7 den büyük olduğundan ve madde silindiğinde fark olmadığı için tabloya alınmadı.16.soru hem ebeveyn hem çocuk formunda sosyal kategorisinde olduğu ve sosyal kategorisindeki soruların genel korelasyonu düşük olduğu için vurgulanmak istendi.

5.TARTIŞMA

Ailesel Akdeniz Ateşi esas olarak çocukluk çağı hastalığıdır ve sıklıkla 5-15 yaşları arasında ortaya çıkar. Hastaların %90'ında yakınmalar 20 yaşından önce başlar. Çalışmamızda ise tanı koyduğumuz en küçük hasta 2 yaşında idi. Hastalarımızın ortalama yaşı $10,23 \pm 4,09$, yakınmalarının başladığı ortalama tanı alma yaşı $6,0 \pm 3,6$ yıl, yakınmalarının başladığı yaş ile tanı alma yaşı arasında geçen süre yani tanıda gecikme $1,9 \pm 0,47$ yıl idi. Tanı yaşının gecikmesi klinik bulguların belirgin olmamasına veya hekimin tanıyı aklına getirmemesine bağlanabilir. Cefle ve ark 2005'de yaptıkları çalışmada tanıda gecikme süresinin uzun olması ile amiloidoza yakalanma riskinin yüksek ilişkili olduğunu göstermiştir (Cefle et al, 2005). Ailesel Akdeniz Ateşi hastalığında cinsiyetler arasında belirgin bir fark olmadığı bilinmektedir. Bizim çalışmamızda kız/erkek oranı 1/1,6 olarak bulunmuş olup bu bulgu Yalçinkaya ve arkadaşlarının çalışmasında da gösterilen erkek: kadın oranının 1,2 olan sonucuyla da uyumludur (Yalçinkaya ve ark, 2000).

Hastaların sosyodemografik ve ayrıntılı bilgileri için AAA validasyon formu doldurulmaktadır. (ek 1) Araştırmanın örneklemini oluşturan 80 katılımcının yaş ortalaması $10,23 \pm 4,09$ (min 2-max 18) olup, % 46,3'ü ($n=37$) kızdır. Katılımcıların tanı sürecindeki özellikleri Tablo 2'de belirtilmiştir. Katılımcıların %7,5 ($n=6$)'unun atakları düzenli, %88,8 ($n=71$)'inin atağı düzensizdir. Hastaların kolşisin kullanmadan önceki ikiden fazla atak sayısı %83 iken tedavi sonrası bu oran %18,8 e düşmüştür. Kolşisin kullanan hastalarımızda %70 tam cevap olması tanıların doğru konulduğunu ve efektif ilaç kullanımının olduğunu düşündürmektedir. Hastalığın öncesi ve sonrasında anemi, lökositoz, hematüri ve proteinüri çok az sayıda hastada mevcut olduğundan istatistiksel açıdan farklılık görülmemiştir. Hastalık şiddeti belirlenmesinde hasta ve hekim arasındaki korelasyon yüksek bulunmuş ve en az 6 aylık kolşisin tedavisi sonrası hastalığın şiddetinin azaldığı gösterilmiştir (Tablo 12).

Kolşisin kullanım öncesine göre kanda bakılan CRP nin Örün ve ark (2002) yaptıkları çalışma ile benzer olarak istatistiksel olarak değerlerinde anlamlı düşüş mevcutken ($p<0,005$) sedimentasyon ve fibrinojen gibi inflamasyon belirteçlerinde ise düşüş olmasına rağmen istatistiksel anlamlılık görülmemiştir.

Çalışmamızda yaşam kalitesini belirlemek içinse SMILY, CHAQ ve ÇİYKÖ ölçekleri kullandık. SMILY anketi 80 hasta ve ebeveynine uygulandı. Bunların 21 tanesi 7 yaş ve altında olduğu için çocuk formu doldurmadı. 12 den fazla soru boş bırakan olmadığı için tüm katılımcıların anketi geçerli kabul edildi. Moorthy ve ark (2014) yaptıkları çok merkezli SMILY çalışmasının sonucuna benzer olarak, (SMILY çocuk total; 69 ± 17 , SMILY ebeveyn total; 64 ± 16) SMILY çocuk anketinin ortalaması $64,61\pm22,20$ iken, ebeveyn anketinin ortalaması $64,19\pm14,79$ olarak tespit edildi ve istatistiksel anlamlı fark saptanmadı. Yine SLE hastalarına uygulanan SMILEY ölçeğinde total skorların aralığı bizim çalışmamızla benzer bulunmuştur. (Moorthy et al, 2007). Bizim çalışmamızda da ebeveyn skorları çocuk skorlarından düşük bulunmuştur. Bunun sebebi olarak da çocukların anı değerlendirmesi, ebeveynlerin çocuklarının geleceği hakkında endişeli olması ve hastalığın yükünün ebeveynlerde daha düşük puanlar alması olarak değerlendirilmiştir.

SMILY ebeveyn ve çocuk formunun; CHAQ engellilik indeksi, ÇİYKÖ toplam, fiziksel ve psikososyal alt gruplarının verilerinin karşılaştırılması Tablo 8.2.1 de verilmiştir. ÇİYKÖ'nün ortalama puanları SMILY ölçeğine göre daha yüksek olarak hesaplanmıştır. CHAQ değerlendirmesi ise sadece ebeveynlere yapıldığı için engellilik indeksi sadece ebeveyn formları ile karşılaştırılmıştır.

ÇİYKÖ ile sağlık ve aktivite, duygular, diğer kişilerle iletişim, geçinebilme ve okul durumunu kıyaslayabilirken CHAQ ile sadece ebeveyn açısından fiziksel fonksiyon karşılaştırılabilmiştir. SMILY 'nin diğer yaşam kalitelerine göre avantajı ise kısa, geçerli, güvenilir olması, hem ebeveyn hem çocuk değerlendirmesinin bulunması, kolay puanlanması ve kolay anlaşılmasıdır. Ayrıca SMILY çocuk ve ebeveyn tutum ve duygulanımından köken aldığı için hastayı romatolojik hastalık üzerine yönlendirmede başarılıdır (Moorthy LN et al, 2007).

SMILY Çocuk ve Ebeveyn formları arasında Pearson korelasyon testi ölçülmüş ve total skor, kendi üzerine etkisi, duygusal ve okul kategorileri arasında uyum bulunurken genel yaşam kalitesi (SMILY soru 1), hastalığın genel durumu (SMILY soru2) ve sosyal kategorilerinde korelasyon düşük çıkmıştır. SMILY soru 1 ve 2 nin korelasyonundaki bu zayıflık çocukların o andaki duygu durumlarını yansıtırken ebeveynlerin sorulara genel olarak yaklaşmış olabileceğinden kaynaklanabilir. Geliştirilen test (SMILY) ile altın standart olarak alınan testler

(ÇİYKÖ, CHAQ) 'in korelasyonun yüksekliği o testin geçerliliğini göstermektedir. Bu sebeple SMILY ölçümlerinin diğer ilgili yaşam kalitesi ölçüleri ile Spearman's korelasyonu yapılarak geçerliliği değerlendirilmiştir. Literatüre bakıldığı zaman ölçek geçerliliğinin sağlanması için korelasyon katsayısının en az 0,30 olması kriter kabul edilmiştir. (Varni et al, 1999, Yeşilkaya, 2013) Bizim çalışmamızda da SMILY 'nin diğer testler ile korelasyonu ve katsayıları Tablo 4.2.3' de ayrıntılı görülmektedir.

Spearman korelasyonu ile SMILY Ebeveyn ve Çocuk anketlerinin toplam puanlarının ÇİYKÖ Genel Toplamı, fiziksel, duygusal, okul genel yaşam kalitesi (SMILY soru 1), arasında uyum bulunurken hastalığın genel durumu (SMILY soru 2) ve sosyal kategorilerinde korelasyon düşük bulunmuştur. Fakat genel ankete bakıldığında toplam sonuçların altın standart testler ile yüksek korelasyonu ($p<0.001$) bulunduğu için testimizin, AAA hastaları için yaşam kalitesi ölçeği olarak geçerliliği kabul edilmiştir. Ölçeğin güvenilirliğinin hesaplanmasında ise; 'İç Tutarlılık Güvenilirliği' ve 'Test-Tekrar Test Güvenilirliği' kullanılmıştır.

Test-tekrar test güvenilirlik hesaplaması için 20 tane hastaya 6 ay sonra retest uygulandı, bunların yedi tanesinde 7 yaş altı olduğu için çocuk formu doldurulmadı. Çocuk ve ebeveyn formlarının özelliklerine bakıldığında SMILY Çocuk formu bazalde ortalama $65,1 \pm 14,13$ iken tekrar testte $62,77 \pm 10,66$ olarak, SMILY Ebeveyn formu total $63,20 \pm 12,35$ iken tekrar testte $62,8 \pm 15,04$ olarak bulunmuştur. SMILY Çocuk, Ebeveyn anketlerinin test ve tekrar test korelasyonuna bakıldığı zaman toplam puan, çocuk kendi üzerine etkisi, kısıtlamalar, hastalığın yükü, toplam yaşam kalitesi korelasyon katsayısı yüksek bulunurken ($p<0.001$) sosyal hayat ve hastalığın durumu düşük olarak ($p<0.001$) bulunmuştur. (Tablo 4.2.5)

İç tutarlılık güvenilirliğinde tek bir ölçüm aracı kullanılarak ve tek bir sefer ölçüm yapılarak maddelerin belirli bir kavramsal yapıyı tutarlı bir şekilde ölçüp ölçülmediği araştırılmakta ve maddeler arasındaki iç tutarlılığı yüksek olan araçların güvenilir olduğu kabul edilmektedirler. Bu çalışmada da ölçeğin iç tutarlılığının değerlendirilmesinde her madde için Cronbach α için tutarlılık katsayısı hesaplanmış ve 0,7 ve üzeri anlamlı kabul edilmiştir. Bizim çalışmamızda toplam Cronbach α değeri SMILY ebeveyn anket sorularında 0,8, SMILY çocuk sorularında 0,9 olarak bulunmuştur. Maddeler tek tek hesaplandığı zaman sosyal kategorisindeki sorularda düşüklük görülmüş ve sadece 16.soruda madde anketten çıkarıldığı zaman Cronbach

α deęerinin arttıęı gözlenmiřtir (Tablo 4.2.6). Hem ebeveyn hem çocukta sosyal kategorisinde korelasyonun dūřüklüęü olmasının nedeni; sosyal hayatın kiřinin anlık durumu ile deęiřmesi, 16. sorunun çevirisinin kötü ve anlařılmasının zor olması, 18. sorunun ise hastalıkla alakalı olmadığı için deęiřen cevaplarının bulunması olarak düşünöldü. Genel geçerlilik ve güvenilirlięi etkilemedięi ve testin orijinal hali bozulmak istenmedięi için sorular çıkartılmamıřtır. Testin toplam Cronbach α sı 0,7 nin üzerinde olması ve test tekrar test korelasyonunun yüksek olması nedeni ile zamana göre tutarlı olduęu ve oldukça güvenilir olduęu söylenebilir. Daha çok kiřide ve farklı merkezlerde yapılan alıřmalar ile soruların uygun hale getirilebileceęi düşünölmüřtür.

6. SONUÇLAR VE ÖNERİLER

1.SMILY 1.soru, genel yaşam kalitesini 2.soru hastalığın durumunu 3-7.sorular hastalığın kendi üzerine etkisini, 8-15.sorular kısıtlılığı, 16-19.sorular hastanın sosyal durumunu, 20-26.sorular ise hastalığın yükünü göstermektedir. 1. ve 2. sorular skorlanmaya alınmadı ve 3-26 arası sorular soldan sağa 5-1 şeklinde puanlandı. Maksimum puan için $5 \times 24 = 120$ olarak hesaplandı. Toplam puan, maksimum puan ile bölünüp 100 ile çarpılarak hesaplandı. Puanlar ne kadar yüksekse yaşam kalitesi o kadar iyi olarak değerlendirildi.

2.''SMILY ölçeği'' güvenilirliğinin değerlendirilmesinde yapılan iç tutarlık analizinde Cronbach α değerinin 0,728 olarak hesaplandı ve 0,7 ve üzeri anlamlı olarak değerlendirildi. Bizim çalışmamızda da toplam Cronbach α değeri SMILY ebeveyn anket sorularında; 0,8, SMILY çocuk sorularında; 0,9 olarak bulunmuştur.

3.Çocukluk çağı AAA hastalarında SMILY ölçeği'nde yer alan maddeler için yapılan analiz sonucu 16.sorunun değiştirilmesi veya çıkarılması mümkündür. Tek başına Cronbach α değeri yüksek olmasına rağmen genel sosyal kategorisinin korelasyonunun düşüklüğüne bakılınca AAA hastalığı ile alakalı olmayan 18. sorunun da çıkarılabileceği düşünülmüştür.

4.''SMILY ölçeği'' güvenilirliğinin değerlendirilmesinde kullanılan test-tekrar test güvenilirlik analizi sonucunda katılımcıların ilk ve tekrar uygulamada aldıkları ölçek puanları arasında sosyal soruları ve SMILY soru 2 (hastalığın durumu) dışında ileri derece anlamlı ve pozitif bir korelasyon bulunmuştur ($r=0,76$ $p< 0.001$ ebeveyn anketi toplam, $r=0.90$ $p<0.001$ çocuk anketi toplam).

Bu değerlere göre ölçeğin zaman göre tutarlı sonuçlar verdiği ve ölçeğin güvenilir olduğunu gösterir.

5.''Çocukluk çağı AAA hastalarında SMILY ölçeği'' ölçüt geçerliliği değerlendirilmesi amacı ile kullanılan ÇİYKÖ ve CHAQ ölçeği puanları arasında ÇİYKÖ sosyal kategori ve SMILY 1. Soru (total yaşam kalitesi) dışındaki diğer kategorilerde pozitif yönde anlamlı bir ilişki olduğu görülmüştür, $r=0,485$ $p< 0,001$ Çocuk ÇİYKÖ toplam, $r=0,444$ $p<0,001$ Ebeveyn ÇİYKO toplam, $r= -480$ $p<0,001$). Bu sonuçlara göre ölçeğin ölçüt geçerliliği kabul edilmiştir.

6.Ülkemizde AAA hastalarının yaşam kalitesi değerlendirmelerinde ve takiplerinde sağlık personeli tarafında güvenli bir şekilde kullanılabilceęi;

7.Kültürel ölçek ve uyarlama çalışmaları kapsamında dięer ülkelerden de ölçeęin geçerlilięi ve güvenilirlięinin test edilmesine yönelik araştırma yapılabileceęi önerilir.

KAYNAKLAR

- Akkuş Ş, Çalışkan S, Kasapçopur Ö. Tubular functions in Familial Mediterranean Fever, Turkish J Pediatr 2002; 44: 317- 20.
- Aktaş I, Gülsever H. Yaşam Kalitesi-Quality of Life Denizli Pamukkale Üniversitesi Tez 2001.
- Aysev A, Ulukol B, Ceyhun G. Çalışan ve Okuyan Çocukların "Çocuklar için Depresyon Ölçeği" ile Değerlendirilmesi, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası Cilt 53, Sayı 11, 2000
- Bakkaloğlu A. Familial Mediterranean Fever; Pediatric Nephrol 2003; 18: 853-859.
- Ben-Chetrit E, Levy M: Familial Mediterranean fever. Lancet 1998, 18: 351:659-64.
- Ben-Chetrit E, Levy M. Colchicine: Update. Semin Arthritis Rheum 1998, 28: 48-59..
- Bernt TJ, Hoyle SG. Stability and change in child and adolescent friendships. Developmental Psychology, 1985, 21: 1007–1015.
- Blount RL, Landolf-Fritshe B, Powers SW, Sturges JW. Differences between high and low coping children and between parent and staff behaviors during painful medical procedures. Journal of Pediatric Psychology, 1991, 16: 795–809.
- Brydges S, Athreya B, Kastner DL. Periodic fever syndromes in children. In: Cassidy JT, Petty RE (eds). Textbook of Pediatric Rheumatology. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2005; 657-70.
- Carmines EG, Zeller RA. Reliability and Validity Assessment. 5th printing. Beverly Hills: Sage Publications Inc; 1982.
- Cazeneuve C, Sarkisian T, Pecheux C, et al. MEFV-gene analysis in Armenian patients with familial mediterranean fever: diagnostic value and unfavorable renal prognosis of the M694V homozygous genotype-genetic and therapeutic implications. Am J Hum Genet 1999; 65: 88-97.

- Cefle A, Kamali S, Sayarlioglu M, Inanc M, Ocal L, Aral O, Konice M, Gul A. A comparison of clinical findings of familial Mediterranean fever patients with and without amyloidosis. *Rheumatol Int.* 2005;25: 442–6.
- Chae JJ, Wood G, Masters SL, Richard K, Park G, Smith BJ, Kastner DL. The B30.2 domain of pyrin, the familial Mediterranean fever protein, interacts directly with caspase-1 to modulate IL-1beta production. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 2006;103:9982–7.
- De Korte J, Mombers FM, Sprangers MA, Bos JD. The suitability of quality-of-life questionnaires for psoriasis research: a systematic literature review. *Arch Dermatol* 2002;138(9):1221-7.
- Delpech M, Grateau G. Genetically determined recurrent fevers. *Curr Opin Immunol* 2001; 13: 539-542
- Dinc A, Pay S, Turan M, Simsek I: Prevalence of familial Mediterranean fever in young Turkish men. *Clin Exp Rheumatol* 2000; 18: 292
- Ehrenfeld M, Brezezinski A, Levy M, Eliakin M. Fertility and obstetric history in patients with Familial Mediterranean fever on long term colchicine therapy. *Br J Obstet Gynecol* 1987; 94:1186-1191.
- Eiser C, Jenney MM. Measuring symptomatic benefit and quality of life in paediatric oncology. *British Journal of Cancer* 1996, 73:1313–1316.
- Eiser C, Morse R. Quality-of-life measures in chronic diseases of childhood. *Health Technology Assessment*, 2001, 5:1-156
- Eliakim M, Levy M, Ehrenfeld M. Laboratory examinations. In: *Recurrent Polyserositis (familial Mediterranean fever, periodic disease)*. Amsterdam: Elsevier North Hollan. 1981: 37-95.
- Ercan İ, Kan İ, Ölçeklerde Güvenirlik ve Geçerlik, *Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi* 30 (3) 211-216, 2004
- Erdoğan Ö, Öner A. Ailevi Akdeniz Ateşi. *T Klin Pediatri* 2002; 11: 160-170.
- Erken E, Gunesacar R, Ozbek S, Konca K. Serum soluble interleukin 2 receptor levels in familial Mediterranean fever. *Ann Rheum Dis* 1996; 55: 852-55

- Eski S “Miyokart Enfarktüsü Geçiren Bireylerin Yasam Kalitesinin Belirlenmesi”, Bilim Uzmanlığı Tezi, Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, 1999.
- Flatau E, Kohn D, Schiller D et al. Schönlein-Henoch syndrome in patients with FMF. *Arthritis Rheum* 1982; 25: 42-47.
- Gedalia A, Adar A, Gorodischer R. Familial Mediterranean fever in children. *J Rheumatol Suppl.* 1992; 35: 1-9
- Gedelia A, Zamir S Neurologic manifestation of familial Mediterranean fever. *Pediatr Neurol* 1993; 9: 301-302.
- Goldfinger SE. Colchicine for Familial Mediterranean Fever. *New Eng J Med* 1972;287:1302
- Goldstein RC, Schwabe AD, Prophylactic colchicine therapy in familial Mediterranean fever. A controlled, double-blind study. *Ann Intern Med.* 1974 Dec;81(6):792-4
- Grateau G: The relation between familial Mediterranean fever and amyloidosis. *Curr opin in Rheum* 2000, 12:61-64,
- Greenhill L L.Psychiatric Disorders in Child and Adolescent.Garfinkel B D.Carlson G A.Weller E.B.(Ed.)USA.1990.
- Guillemin F. Cross-cultural adaptation and validation of health status measures. *Scand J Rheumatol* 1995;24(2):61-
- Guyatt GH, Deyo RA, Charlson M, Levine MN, Mitchell A. Responsiveness and validity in health status measurement: a clarification. *Journal of Clinical Epidemiology*, 1989, 42(5):403–408.
- Hanestad B R.Quality of Life as on ooutcome wonable in Nursing Research and Practice,6th Biennial Conference Workshop of European Nurse Researches, Abstracts 1992, no:45.
- Hathaway D,Barr M L,Ghobrial M R,Rodrigue J,Bogner S, et al. Assessing Quality-of-Life Outcomes in Organ Transplant Recipients: Progress and PrioritiesProg Transplant.North American Transplant Coordinators Organization.2003; 13(2s):1-2.
- Haznedaroğlu S, Öztürk MA, Sancak B, Göker B, Onat AM, Bukan N, Ertenli I, Kiraz S, Calguneri M: Serum IL 17 and 18 levels in familial Mediterranean fever. *Clin Exp Rhematol* 2005, 23(38):77-80,

- Henckes M, Roskams T, Vanneste S, Van Damme B, Vanrenterghem Y. Polyarteritis nodosa type vasculitis in a patient with familial Mediterranean fever treated with cyclosporin A. *Transpl Int* 1994;7: 292-96
- http://www.medicine.ankara.edu.tr/internal_medical/pediatrics/mol-gen/index.php?PgId=76
Erişim Tarihi (16.03.2009)
- M. Hofer, N. Ruperto , R. Saurenmann , M.J. Sauvain , H.I. Huppertz , J.M. Landgraf , A.M. Prieur , for the Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO) The Swiss German and Swiss French versions of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ), *Clinical and Experimental Rheumatology*, 2001
- Jerni J, Burnwinkle M, Seid M, The PedsQol 4.0 as a pediatric health measure, feasibility, reliability and validity. *Academic Pediatric Association*, 2003; 3: 329-41.
- Jialal I. A practical approach to the laboratory diagnosis of dyslipidemia. *Am J Clin Parhol* 1996;106:128-38.
- Kallinich T, Haffner D, Niehues T, Huss K, Lainka E, Neudorf U, Schaefer C, Stojanov S, Timmann C, Keitzer R, Ozdogan H, Ozen S: Colchicine use in children and adolescents with familial Mediterranean fever: Literatur review and consensus statement. *Pediatrics* 2007, 119(2)474-483,
- Kastner DL. Hereditary periodic fever syndromes. *Hematology* 2005; 74- 81.
- Kastner DL: Familial Mediterranean fever: the genetics of inflammation. *Hosp Prac (Minneap)* 1998 Apr15;33(4):131-146,
- Katching H. How useful is the concept of quality of life in psychiatry? *Current Opinion Pscyhiatry* 1997;10: 337-345
- Kazak AE. (1989) Families of chronically ill children: a systems and social-ecological model of adaption and challenge. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 57: 25–30
- Kees S, Langevitz P, Zemer D, Padeh S, Pras M, Livneh A. Pericarditis as a rare manifestation of familial Mediterranean fever (AAA). In: Sohar E, Gafni J, Pras M, eds. *Familial Mediterranean Fever*. Tel Aviv Freund Publishing House 1997:129-31.

- Keriakos R, Roberts JK, Sidra L. Familial Mediterranean fever in a pregnant woman. *J Obstet Gynecol* 1999; 19: 541-542.
- Kershenobich D, Varga F, Garcia Tao G, Tamayo RP, Gent M, Rojkind M. Colchicine in the treatment of cirrhosis of the liver. *N Engl. J Med* 1988;318:1709- 13.
- Kiraz S, Ertenli I, Arıcı M, Çalgüneri M, Haznedaroğlu I, Çelik I, Pay S, Kirazlı S: Effects of colchicine on inflammatory cytokines and selectins in familial Mediterranean fever. *Clin Exp Rheumatol* Nov-Dec;16(6):721-724, 1998
- Korkmaz C, Özdoğan H, Kasapçopur Ö, Yazıcı H. Acute phase response in Familial Mediterranean Fever. *Ann Rheum Dis* 2002; 6: 79- 81.
- Laguerre G, Koelger AC, Benaym JC, Sobel A. Amylose rénale de la maladie périodique. *Ann Med Interne* 1981; 132:496.
- Langevitz P, Livneh A, Zemer D, Shemer J, Pras M: Seronegative spondyloarthritis in familial Mediterranean fever. *Semin Arthritis Rheum* 1997, Oct;27(2):67-72,
- Lidar M, Tokov I, Chetrit A, et al. Diagnosis delay in familial Mediterranean fever: Social and gender gaps disclosed. *Clin Exp Rheumatol* 2005; 23: 357-63
- Livneh A, Langevitz P, Zemer D, Zaks N, Kees S, Lidar T, Migdal A, Padeh S, Pras M. Criteria for the diagnosis of familial Mediterranean fever. *Arthritis Rheum.* 1997; 40: 1879-1885
- Livneh A, Langevitz P. Diagnostic and treatment concerns in familial Mediterranean fever. *Baillieres Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2000; 14: 477-498
- Majeed HA, Barakat M. Familial Mediterranean fever (recurrent hereditary poly serositis) in children: analysis of 88 cases. *Eur J Pediatr* 1989;148:636-41.
- Majeed HA, Ouabazard Z, Hijazi Z, Farwana S, Hasrhani F. The cutaneous manifestations in children with familial Mediterranean fever (recurrent hereditary polyserositis). A six year study. *Q J Med* 1990; 75: 607-616.
- Manne SL, Jacobsen PB, Gorfinkle K, Gerstein F, Redd WH .Treatment adherence difficulties among children with cancer: the role of parenting style. *Journal of Pediatric Psychology*, 1993, 18:47–62.

- Medlej-Hashim M, Delague V, Choueri E, et al. Amyloidosis in Familial Mediterranean Fever patients: correlation with MEFV genotype and SAAI and MICA polymorphisms effects. BMC Med Genet 2004;5(4):1-6.
- Moorthy LN, Harrison MJ, Peterson M, Onel KB, Lehman TJA. Simple Measure of the Impact of Lupus Erythematosus in Youngsters –SMILEY. Arthritis and Rheumatism. 47 (12) Dec 2002 P 3402.
- Moorthy LN H, M.J. Peterson, M.G.E, Onel, K.B., Lehman, T.J.A. Quality of life in children with systemic lupus erythematosus: The search for appropriate measurement tools. Pedatric Rheumatology Online Journal 2004;2(2)
- Moorthy LN, Peterson M, Onel KB, Harrison MJ, Lehman TJ. Quality of life in children with systemic lupus erythematosus. Curr Rheumatol Rep 2005;7(6):447-52.
- Moorthy LN, Peterson MG, Baratelli M, Harrison MJ, Onel KB, Chalom EC, Haines K, Hashkes PJ, Lehman TJ: Multicenter validation of a new quality of life measure in pediatric lupus. Arthritis Rheum 2007, 57(7):1165–73.Epub
- Moorthy LN et al, Health related quality of life measure in systemic pediatric rheumatic diseases and its translation to different languages: an international collaboration. [Pediatr Rheumatol Online J](#). 2014 Nov 25; 12:49. doi: 10.1186/1546-0096-12-49. eCollection 2014.
- Morisky DE, Green LW, Levine DM. Concurrent and predictive validity of a self-reported measure of medication adherence. Med Care 1986; 24: 67-74.
- Moskovitz B, Bolkier M, Nativ O. Acute orchitis in recurrent polyserositis. J Pediatr Surg 1995 30: 1517-18.
- Neven B, Prieur AM, Petty RE. Cryopyrin-associated periodic syndromes. In: Cassidy JT, Petty RE (eds). Textbook of Pediatric Rheumatology. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2005; 671-6.
- Onat AM, Oztürk MA, Ozçakar L, Ureten K, Kaymak SU, Kiraz S, Ertenli I, Calgüneri M. Selective serotonin reuptake inhibitors reduce the attack frequency in familial mediterranean fever. Tohoku J Exp Med. 2007, 211(1):9-14,
- Onen F: Familial Mediterranean fever Rheumatol Int 26: 2006, 489-496,

- Onen F, Sümer H, Türkay S, Akyürek O, Tunca M, Özdoğan H: Increased frequency of familial Mediterranean fever in Central Anatolia, Turkey. Clin Exp Rheumatol Jul-Aug; 2004, 22 (4 Suppl 34):31-33,
- Orbach H, Ben-Chetrit E: Familial Mediterranean fever a review and update. Minerva Med 2001, 92: 421-30,
- Öneş, Ü, Asımlı çocuklarda eğitimin rolü, Astım kampları ve astımda spor ilişkisi. A. Ekşi (Der.), Ben hasta değilim çocuk sağlığı ve hastalıklarının psikososyal yönü (s. 451-452). İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri, 1999.
- Örün E, Yalçinkaya F, Özkaya N, Akar N, Gökçe H, Ailevi Akdeniz Ateşi Hastalığında Akut faz yanıtı ile tümör nekrozis faktör- α , interlökin-8 ve interlökin-6 düzeylerinin değerlendirilmesi; Cilt 55, sayı 2, 2002, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası
- Ozen S, Karaaslan Y, Ozdemir O et al.: Prevalence of juvenile chronic arthritis and familial Mediterranean fever in Turkey: a field study. J Rheumatol 1998; 25: 2445-9
- Özen S. Vasculopathy. Behçet disease and familial Mediterranean fever. Curr Opin Rheumatol 1999;11: 393-8.
- Ozen, S. Renal amyloidosis in familial Mediterranean fever. Kidney Int 2004, 65(3), 1118-1127.
- Öy B: Çocuklar için depresyon ölçeği: Geçerlilik ve güvenirlik çalışması. Türk Psikiyatri Dergisi 1991;2: 132-136.
- Padeh S. Periodic fever syndromes. Pediatr Clin N Am 2005; 52: 577- 609.
- Peru H, Altun B, Doğan M, Kara F, Elmaci AM, Oran B. The evaluation of carotid intima-media thickness in children with familial Mediterranean fever. Clin Rheumatol (kabul tarihi: 23 Eylül 2007)
- Pras ER, Livneh A, Balow JE Jr, Pras El, et al. Clinical differences between North African and Iraqi Jews with familial Mediterranean fever. Am J Med Genet. 1998;75: 216-19.
- Rabinovitch O, Zemer D, Kukia E, Sohar E, Mashiach S. Colchicine treatment in conception and pregnancy; Two hundred thirty-one pregnancies in patients with familial Mediterranean fever. Am J Reprod Immunol 1992; 28: 245-46

- Reissmann P, Durst AL, Rivkind A, Szold A, Ben-Chetrit E, Elective laparoscopic appendectomy in patients with Familial Mediterranean fever. *World J Surg* 1994; 18: 139-41
- Rovet JF, Ehrlich RM, Hoppe M. Intellectual deficits associated with early onset of insulin dependent diabetes mellitus in children. *Diabetes Care*, 1987, 10: 510–515.
- Saatci U, Ozen S, Ozdemir S, Bakkaloğlu A et al. Familial Mediterranean fever in children: Report of a large series and discussion of the risk and prognostic factors of amyloidosis, *Eur J Pediatr* 1997;8: 619-23.
- Salai M, Zemer D, Segal E, Corat A, Heyman Z, Davidson B, Langevitz P, Livneh A, Chronic massive knee effusion in familial Mediterranean fever. *Semin Arthritis Rheum* 1997; 27: 169-72
- Samuels J, Aksentijevich I, Torosyan Y, et al. Familial Mediterranean fever at the millennium; clinical spectrum, ancient mutations, and a survey of 100 American referrals to the National Institutes of Health. *Medicine* 1998; 77: 268-297.
- Samuels J, Ozen S. Familial Mediterranean Fever and the other autoinflammatory syndromes: evaluation of the patient with recurrent fever. *Curr Opin Rheumatol* 2006; 18: 108- 17.
- Sayhan N, Özdoğan H, Kasapçopur O, Melikoğlu M, Altıparmak MR, Tunç R, Yazıcı H, Sönmez M, Tuzuner N, Erek E, Arısoy N: MEFV gene analysis in familial Mediterranean fever patients from Turkey: prognostic value of M694V homozygous phenotype (abstract). *Clin Exp Rheumatol* , 2000,18: 286
- Scholl PR. Periodic fever syndromes. *Curr Opin Pediatr* 2000; 12: 563-566.
- Schwartz, T., Langevitz, P., Zemer, D., Gazit, E., Pras, M. & Livneh, A. Behcet's disease in Familial Mediterranean fever: characterization of the association between the two diseases. *Semin Arthritis Rheum* 2000, 29(5), 286-295.
- Seid M, Varni J, Jacobs J, Pediatric Health related quality of life measurement technology: Intersections between science, managed care, clinical care, *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*, 2000; 7: 17-27
- Shiora M, Taniguchi S, Masumoto J, Yasui K, Koike K, Komiyama A, Sagara J. ASC, which composed of a PYD and CARD, is up-regulated by inflammation and apoptosis in human neutrophils. *Biochem Biophys Res Commun*. 2002; 293: 1314-1318

- Sneh E, Pras M, Michaeli D, Sham N, Gafni J. Protracted arthritis in familial Mediterranean fever. *Rheumatol Rehabil* 1977; 16: 102-6.
- Sohar E, Gafni J, Pras M, Heller H. Familial Mediterranean fever. A survey of 470 cases and review of the literature. *Am J Med.* 1967; 43 :227-53.
- Sontheimer RD. Subacute cutaneous lupus erythematosus: 25-year evolution of a prototypic subset (subphenotype) of lupus erythematosus defined by characteristic cutaneous, pathological, immunological, and genetic findings. *Autoimmun Rev* 2005; 4(5):253-63
- Spirito A, deLawyer DD, Stark LJ. Peer relations and social adjustment of chronically ill children and adolescents. *Clinical Psychology Review*, 1991, 11: 539–564.
- Stojanov S, Kastner DL. Familial autoinflammatory diseases: genetics, pathogenesis and treatment. *Curr Opin Rheumatol* 2005; 17: 586- 99.82.
- Tekin M, Yalçinkaya F, Tümer N et al. Clinical, laboratory and molecular characteristics of children with Familial Mediterranean Fever-associated vasculitis. *Acta Paediatr.* 2000; 89: 177-82.
- Tekin, M, Yalcinkaya, F, Tumer, N, et al. Familial Mediterranean fever-Renal involvement by diseases other than amyloid. *Nephrol Dial Transplant* 1999;14: 475.
- The French FMF consortium: A candidate gen for familial Mediterranean fever. *Nat Genet*,1997, 17: 25-31.
- The International FMF Consortium: Ancient missense mutations in a new member of the RoRet gene family are likely to cause FMF. *Cell* 1997; 90: 797-807.
- Topçuoğlu MA, Karabudak R. Familial Mediterranean fever and multipl sclerosis. *J Neurol* 1997; 244:510-514.
- Touitou I, Ben-Chetrit EL, Nortarnicola C et al Familial Mediterranean fever. Clinical and genetic features in Druzes and in Iraqi Jews: A preliminary study. *J Rheumatol* 1998;25: 916-9.
- Touitou I: The spectrum of familial Mediterranean fever (FMF) mutations. *European J Hum Genet* 9: 473-483, 2001

- Tunca M, Akar S, Onen F, et al. Turkish FMF study group familial mediterranean fever in Turkey: Results of a nationwide multicentre study. *Medicine (Baltimore)* 2005; 84: 1-11.
- Tunca M, Ozdogan H. Molecular and genetic characteristics of hereditary autoinflammatory diseases. *Curr Drug Targets Inflamm Allergy*. 2005; 4: 77- 80
- Turgan Ç, Yasavul U, Çağlar Ş. The effect of colchicine on urinary protein excretion in patients with amyloidosis (Abstracts). XIXth Congress of the European Dialysis and Transplant Assoc. EDTA Madrid, 1982:144
- Turkish FMF Study Group. Familial Mediterranean Fever in Turkey; Results of a Nationwide Multicenter Study. *Medicine* 2005;84;1: 1-11.
- Tutar, E, Akar, N., Atalay, S., Yilmaz, E., Akar, E. & Yalcinkaya, F. Familial Mediterranean fever gene (MEFV) mutations in patients with rheumatic heart disease. *Heart* 2002, 87(6), 568-569
- Van der Hilst JHC, Simon A, Drenth JPH. Hereditary periodic fevers and reactive amyloidosis. *Clin Exp Med* 2005; 5: 87- 98.
- Varni JW, Seid M, Rode CA The PedsQL: measurement model for the Pediatric Quality of Life Inventory. *Med Care*, 1999,37: 126-139.
- Varni JW, Seid M, Kurtin PS (2001) The PedsQLTM 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory TM version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. *Med Care*, 39: 800-812.
- Wolff SM. Familial Mediterranean fever: A status report. *Hosp. Pract.* 1978; 11: 113
- Yalçinkaya F, Tekin M, Turner N, Ozkaya N, Protracted arthritis of Familial Mediterranean fever (an unusual complication). *Br J Rheum* 1997 36: 1228-30.
- Yalçinkaya F, Tekin M, Çakar N, Akar E, Akar N, Tümer N. Familial Mediterranean Fever and systemic amyloidosis in untreated Turkish patients. *QJ Med* 2000; 93: 681-684.
- Yılmaz E, Ozen S, Balcı B, Düzova A, Topaloğlu R, Besbas N, Saatçi U, Bakkaloğlu A, Ozguç M: Mutation frequency of familial Mediterranean fever and evidence for a high carrier rate in the Turkish population. *Eur Hum Genet* 2001, 9: 553-555.
- Yılmaz S. Ailesel Akdeniz Ateşi'nde böbrek tutulumu. *İstanbul Tıp Der* 2009; 72(2): 71-74.

Zimand S, Tauber T, Hegesch T, Aladjem M. Familial Mediterranean fever
presenting with massive cardiac tamponade. Clin Exp Rheumatol 1994;12: 67.

ÖZET

T.C.

SELÇUK ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

**Ailesel Akdeniz Ateşi Hastalarında “SIMPLE MEASURE OF IMPACT OF ILLNESS
IN YOUNGSTERS” (SMILY©-illness) Ölçeğinin Geçerlilik ve Güvenilirlik Çalışması**

DR. BUKET UYSAL ALADAĞ

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI

ANABİLİM DALI

TIPTA UZMANLIK TEZİ/KONYA, 2015

AMAÇ: Bu çalışmada Ailevi Akdeniz Ateşi tanısı alan ve Selçuk Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Nefroloji-Romatoloji Bölümü'ne gelen hastalar ve ebeveynlerine romatolojik hastalıklar için bir yaşam kalitesi ölçeği olan SMILY ölçeği uygulayarak, bu ölçeğin AAA hastaları için geçerlilik ve güvenilirliğinin test edilmesini amaçladık.

HASTALAR ve METHOD: Haziran 2013-Mart 2015 tarihleri arasında Selçuk Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji polikliğine gelen Ailesel Akdeniz Ateşi tanısı almış ve en az 6 aydır kolşisin tedavisi kullanmakta olan 2-18 yaş arası tüm hastalar ve ebeveynleri çalışmaya alınmıştır. Bu çalışmada Dr. Moorthy tarafından öncelikle sistemik lupus eritematozus için geliştirilmiş ve sonrasında ise daha az görülen romatolojik hastalıklara (mikst konnektif doku hastalıkları, juvenil dermatomyozis, sistemik skleroz sjörgen sendromu, vaskülitler, Behçet hastalığı, sarkoidoz ve sistemik artrit (SJIA)...) uyarlanan SMILY testi kullanılmıştır. 28 farklı dile çevrilmiş ve çeviriler geldikten sonra araştırmacılar tarafından uygun ifadeler seçilerek ifade ve dil bütünlüğü sağlanmış, hatta her ülkeden pediatrik romatologlar tarafından ülkelerine ve kültürlerine uygunlukları onaylanmıştır. Testin geçerlilik ve güvenilirliğini saptamak için ise referans testler olan ÇİYKÖ: Çocuklar için yaşam kalitesi ölçeği ve CHAQ: Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirmeleri Anketi kullanılmıştır.

BULGULAR: SMILY ölçeği 80 kişi üzerine uygulanmış ve 6 ay sonra aynı ölçek 20 kişide tekrar edilmiştir. 80 katılımcının yaş ortalaması $10,23 \pm 4,09$ (min 2-max 18) olup, % 46,3'ü (n=37) kızdır. SMILY ölçek geçerliliği için yapılan ÇİYKÖ, (Çocuklar için yaşam kalitesi ölçeği) ve CHAQ (Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirmeleri Anketi) ile Spearman korelasyon testi anlamlı

bulunmuştur.($p<0,001$). Testin toplam Cronbach α 'sının 0,7 nin üzerinde ve test tekrar test korelasyonunun yüksek ($p<0,001$) bulunmuştur.

SONUÇ: Az görülen romatolojik hastalıklarda ön uygulama ile geçerliliği saptanmış SMILY ölçeğini daha önce hiç kullanılmayan AAA hastalarında yaşam kalitesini ölçüp ölçemeyeceği test edilmiş ve testin geçerliliği saptanmıştır ($p<0,001$). Testin korelasyonunun ve iç tutarlılığının yüksek olması nedeni ile zamana göre tutarlı ve oldukça güvenilir olduğu görülmüştür. Böylece SMILY ölçeğinin AAA hastalarında yaşam kalitesi ölçeği olarak geçerli ve güvenilir olarak kabul edilebileceğini söyleyebiliriz.

ANAHTAR SÖZCÜKLER:Ailevi Akdeniz Ateşi, SMILY, Yaşam Kalitesi

SUMMARY

Validation and Reliability of Simple Measure of Impact of Illness in Youngsters (SMILY) in Familial Mediterrenian Fever Disease

OBJECTIVE: In this study, we aimed to test the validity and reliability with a quality of life scale for rheumatologic diseases by applying the scale SMILY to the incoming patients with FMF and their parents from Selcuk University Medical Faculty Hospital of Pediatric Nephrology-Rheumatology Department.

PATIENTS and METHODS: Diagnosed with Familial Mediterranean Fever children from the nephrology outpatient clinic of Selcuk Medical Faculty between June 2013 and March 2015 and at least 6 months, all patients (between ages 2-18) and their parents who use colchicine treatment were included in the study.

In this study Dr. Moorthy primarily developed the test for systemic lupus erythematosus, after he used and adapted as SMILY to the less common rheumatic diseases (mixed connective tissue disease, juvenile dermatomyozis, systemic sclerosis, Sjogren's syndrome, vasculitis, Behcet's disease, sarcoidosis and systemic arthritis (SJI to) ...). Scala is translated into 28 different languages then, after arriving translations, appropriate expressions and language integrity were selected by the researcher. Even, in compliance with the country and culture of each country is approved by pediatric rheumatologists. To determine the validity and reliability of the test we used the reference test PedsQL: scale and quality of life for children, CHAQ: the Childhood. Health Assessment Questionnaire.

RESULTS: SMILY is applied on the scala of 80 people, and 6 months later, 20 people were repeated on the same scale. The average age of 80 participants is 10.23 ± 4.09 (min-max:2-18), and 46.3% (n = 37) is girls. Spearman correlation test was applied between SMILY and PedsQL: scale and quality of life for children, CHAQ: the Childhood. Health Assessment Questionnaire and the validity of the study was significant. Total Cronbach α 0.7 and higher on the test and high test-retest correlations ($p < 0.001$) were found.

CONCLUSION: In rare rheumatic diseases previously determined the validity of the pre-application SMILY scale. Scala never used before measuring the quality of life in patients with FMF has been tested and the validity of the test was found. ($p < 0,001$). Because of the high correlation, the test was found to be quite consistent and reliable over time. Thus we can say SMILY scale for FMF patients can be accepted as valid and reliable as the quality of life measures .

KEY WORDS: FMF, SMILY, Quality of life

EKLER

EK-A: Ailevi Akdeniz Ateşı Hastalarında SMILY ölçeđi validasyonu

EK-B:SMILY Çocuk Ölçeği (Gençlerde Hastalığın Etkilerinin Basit Ölçümü)

SMILY- ÇOCUK RAPORU
Turkish

GENÇLERDE HASTALIĞIN ETKİLERİNİN BASİT ÖLÇÜMÜ (SMILY-Hastalık)

ÇOCUK RAPORU

Çalışma numarası:

Çalışma tarihi: / /20

Bu anket için Wong-Baker Ağrı Ölçek Skalasında kullanılan 5 yüz ifadesi D.L.Wong'un izniyle ufak değişiklikler yapılarak kullanılmıştır. Her sorunun ardından bu yüz ifadeleri cevaplamada kullanılacaktır.



Wong DL, Hockenberry-Eaton M, Wilson D, Winklestein ML, Schwartz P.: Wong's Essentials of Pediatric Nursing, ed. 6.baskı. Louis, 2001, Mosby, p 1301. Mosby'den telif edildi. İzni alınarak yeniden basılmıştır.

SMILY-illness telif hakkı L. Nandini Moorthy, MD MS, RWJMS-UMDNJ, New Brunswick, NJ'ye aittir. Bu nedenle sadece L. Nandini Moorthy, MD MS ve yetki verdiği araştırma görevlisi tarafından kullanılabilir.

SORULAR

Bu ankette size, hastalığınız ve size hissettirdikleri hakkında birçok soru sorulacak. Soruların yanlış cevabı yoktur. Lütfen anlamadığınız herhangi birşey olursa bize danışın. Eğer önerileriniz olursa bunları 5. ve 6. sayfaların arkasına yazabilirsiniz.

Farklı şeyler yaşamınızı etkiler ve sizin mutlu ya da üzgün olmanıza neden olur. Hayatta sizin için önemli olduğunu düşündüğünüz, yapabileceğiniz ya da yapamayacağınız bazı şeyler vardır. Hayatınızdaki tüm bu farklılıklar sizin yaşam kalitenizi oluşturur.

1-Yaşam kalitenizi nasıl değerlendiriyorsunuz? Lütfen yaşam kalitenizi en iyi yansıttığını düşündüğünüz yüz ifadesini işaretleyiniz.



2-Şu anda hastalığınız ne durumda? Lütfen en iyi yansıtan yüz ifadesini işaretleyiniz.

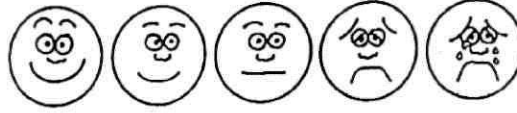


3-19 arasındaki sorular hastalık nedeniyle son bir ay içerisinde nasıl hissettiğinizi sorgulamaktadır. Lütfen cevabınıza en uygun yüz ifadesini işaretleyiniz.

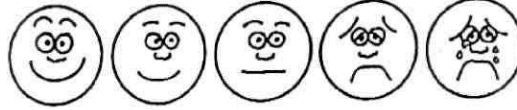
3-Hasta olmak nasıl hissetmenize sebep oluyor?



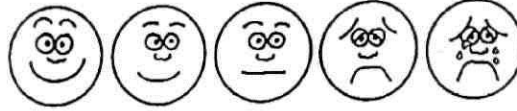
4-Hastalık okula gitme isteğinizi nasıl etkiliyor?



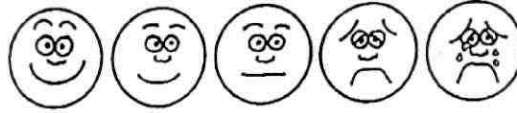
5-Hasta olmak hergün giyinmeniz noktasında duygularınızı nasıl etkiliyor?



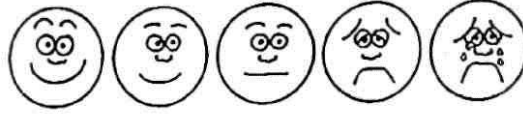
6-Hasta olmak dış görünüşünüz noktasında nasıl hissetmenize neden oluyor?



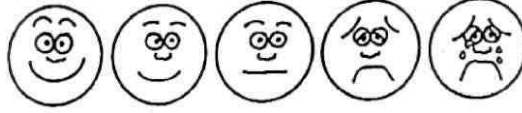
7-Hastalık kendinize bakış açınızı nasıl etkiliyor?



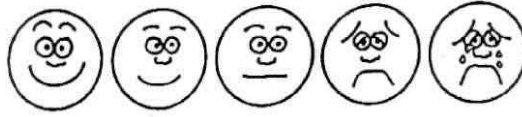
8-Hastalıkla ilgili konuşmanız gerektiğinde nasıl hissediyorsunuz?



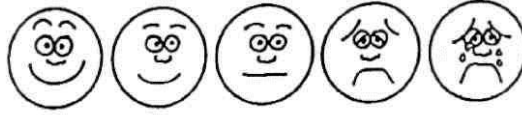
9-Hastalık nedeniyle doktora gitmek nasıl hissetmenize neden oluyor?



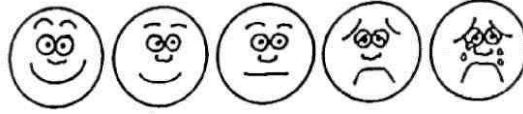
10-Hastalık nedeniyle hastaneye gitmek nasıl hissetmenize neden oluyor?



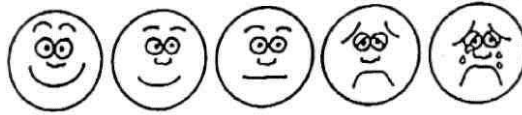
11-Hastalık geleceğinizle ilgili nasıl hissetmenize neden oluyor?



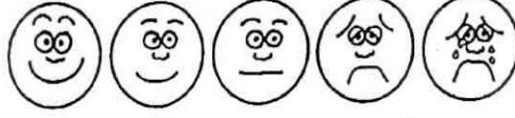
12-Hastalık için ilaç tedavisi almak zorunda olmanız sizi nasıl etkiliyor?



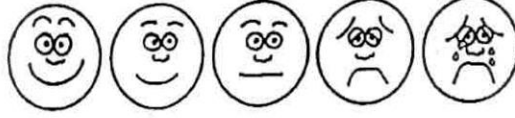
13-Hastalık için aldığınız tedavinin yan etkileri konusunda ne ölçüde endişe duyuyorsunuz?



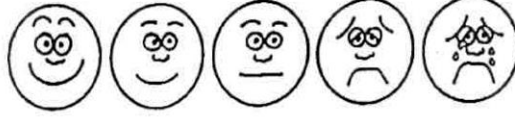
14-Hastalığınızın ilerleyip daha kötü olması konusunda ne kadar endişelisiniz?



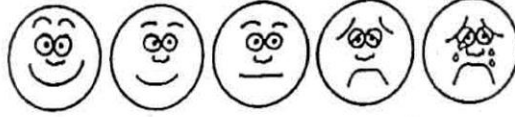
15-Hastalıktan dolayı kendinizi ne kadar yalnız hissediyorsunuz?



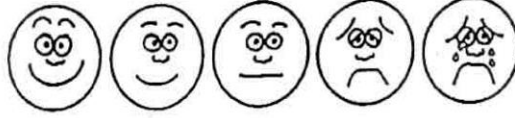
16-Aileniz bu süreçte size kendinizi nasıl hissettiriyor?



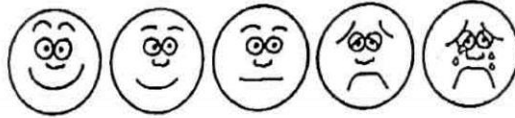
17-Hastalıktan kaynaklanan ağrılar nasıl hissetmenize neden oluyor?



18-Hastalık nedeniyle güneş ışığında dışarı çıkamamak sizi nasıl etkiliyor?



19-Hastalık kendinizi ne kadar yorgun hissetmenize sebep oluyor?

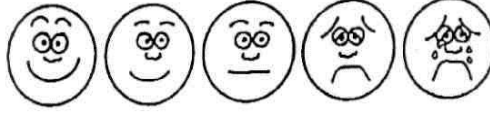


**20A'dan 26A'ya kadar olan sorular evet veya hayır olarak cevaplandırılacaktır.
Lütfen direktifleri izleyerek cevaplandırınız.**

20A-Arkadaşlarım hasta olmam nedeniyle bana karşı değişti. Lütfen eveti ya da hayır
işaretleyiniz. Evet Hayır

*Cevabınız evetse lütfen 20B'yi cevaplayınız.

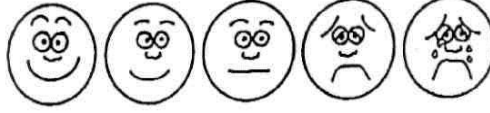
20B-Hastalık arkadaşlarınız hakkında nasıl hissetmenize neden oluyor? Lütfen
hislerinize en uygun yüz ifadesini işaretleyiniz.



21A-Arkadaşlarım hasta olduğumu anlıyorlar. Evet Hayır

*Cevabınız hayırsa lütfen 20B'yi cevaplayınız.

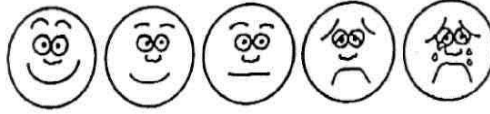
21B-Arkadaşlarınızın hasta olduğunuzu anlamaları nasıl hissetmenize neden oluyor?
Lütfen hislerinize en uygun yüz ifadesini işaretleyiniz.



22A-Hastalık okul hayatımı etkiliyor. Evet Hayır

*cevabınız evetse lütfen 22B'yi cevaplayınız.

22B-Hastalık okul hayatınız hakkında nasıl hissetmenize neden oluyor? Lütfen
hislerinize en uygun yüz ifadesini işaretleyiniz.



23A-Hastalık nedeniyle derslerimi kaçınıyorum. Evet Hayır.

*Cevabınız evetse lütfen 23B'yi cevaplayınız

23B-Hastalık nedeniyle derslerinizi kaçırmak nasıl hissetmenize neden oluyor? Lütfen
hislerinize en uygun yüz ifadesini işaretleyiniz.

EK-C: SMILY ebeveyn ölçeđi (Gençlerde Hastalığın Etkilerinin Basit Ölçümü)

GENÇLERDE HASTALIĞIN ETKİLERİNİN BASİT ÖLÇÜMÜ (SMILY-Illness)

EBEVEYN TESTİ

Çalışma numarası:

Çalışma tarihi: _ / _ /20

Bu anket için Wong-Baker Ağrı Ölçek Skalasında kullanılan 5 yüz ifadesi D.L.Wong'un izniyle ufak değişiklikler yapılarak kullanılmıştır. Her sorunun ardından bu yüz ifadeleri cevaplamada kullanılacaktır.



Wong DL, Hockenberry-Eaton M, Wilson D, Winklestein ML, Schwartz P.: Wong's Essentials of Pediatric Nursing, ed. 6.baskı. Louis, 2001, Mosby, p 1301. Mosby'den telif edildi. İzni alınarak yeniden basılmıştır.

SMILY-illness telif hakkı L. Nandini Moorthy, MD MS, RWJMS-UMDNJ, New Brunswick, NJ'ye aittir. Bu nedenle sadece L.Nandini Moorthy,MD MS ve yetki verilen araştırma görevlisi tarafından kullanılabilir.

SORULAR

Bu anket çocuğunuzun hastalığı ve hastalığın ondaki etkileri hakkında birçok soru içermektedir. Soruların yanlış cevabı yoktur. Lütfen anlamadığınız herhangi birşey olduğunda bize sorun. Eğer herhangi bir yorum yapmak isterseniz 5 ya da 6 numaralı sayfaların arkasını kullanınız.

Farklı şeyler çocuğunuzun yaşamını etkiler ve onun mutlu ya da üzgün olmasına neden olur. Hayatta çocuğunuzun kendisi için önemli olduğunu düşündüğü, yapabileceği ya da yapamayacağı bazı şeyler vardır. Onun hayatındaki tüm bu farklılıklar yaşam kalitesini oluşturur.

1-Çocuğunuzun hayat kalitesini nasıl değerlendiriyorsunuz? Lütfen çocuğunuzun hayat kalitesini en iyi yansıttığını düşündüğünüz yüz ifadesini işaretleyiniz.



2-Çocuğunuzun hastalığının şu andaki seyri nasıl? Lütfen çocuğunuzun hastalığını en iyi yansıtan yüz ifadesini işaretleyiniz.

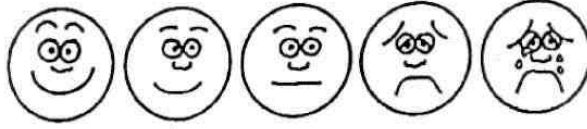


3-19 arasındaki sorular çocuğunuzun hastalık nedeniyle son bir ay içerisinde nasıl hissettiğini sorgulamaktadır. Lütfen cevabınıza en uygun yüz ifadesini işaretleyiniz.

3- Hasta olması, çocuğunuzun nasıl hissetmesine neden oluyor?



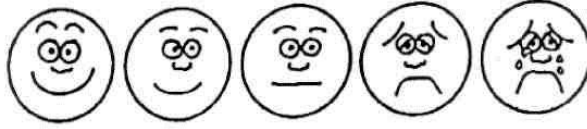
4-Hastalık çocuğunuzun okula gitme isteğini nasıl etkiliyor?



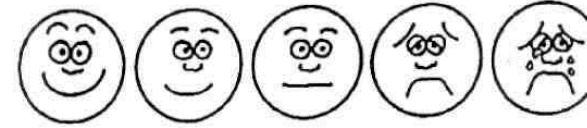
5-Hasta olmak hergün giyinmek noktasında çocuğunuzun duygularını nasıl etkiliyor?



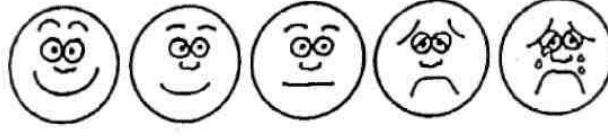
6-Hastalık çocuğunuzun dış görünüşü ile ilgili olarak nasıl hissetmesine neden oluyor?



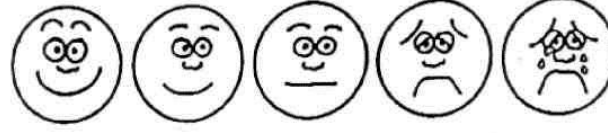
7-Hasta olmak çocuğunuzun kendisine bakış açısını nasıl etkiliyor?



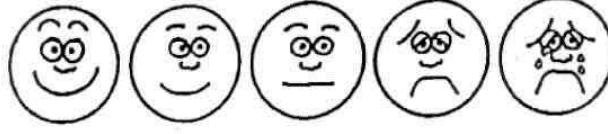
8-Çocuğunuz hastalığı hakkında konuşması gerektiğinde nasıl hissediyor?



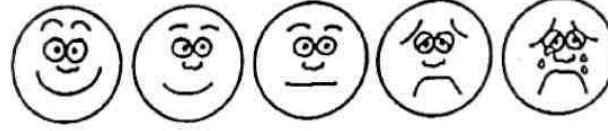
9-Çocuğunuz hastalığı sebebiyle doktora gitmesi gerektiğinde nasıl hissediyor?



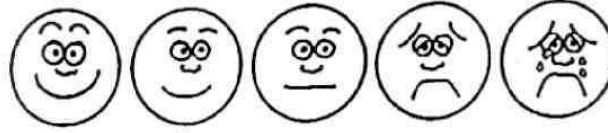
10-Hastalığı nedeniyle hastaneye gittiğinde çocuğunuz nasıl hissediyor?



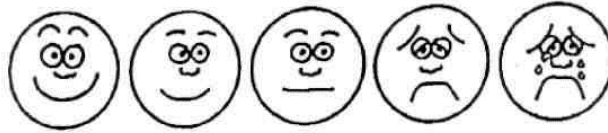
11-Hastalık çocuğunuzun geleceği ile ilgili nasıl hissetmesine neden oluyor?



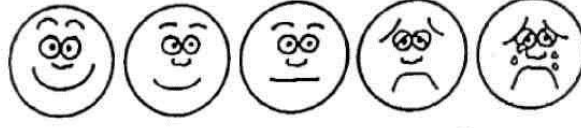
12-Hastalık için ilaç almak zorunda olmak çocuğunuzun duygularını nasıl etkiliyor?



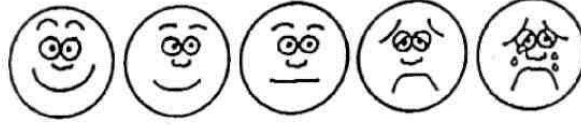
13-Hastalık için aldığı tedavinin yan etkileri konusunda çocuğunuz ne kadar endişe duyuyor?



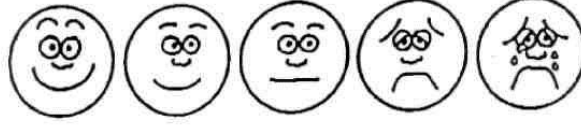
14-Hastalığın ilerlemesi çocuğunuzu ne ölçüde endişelendiriyor?



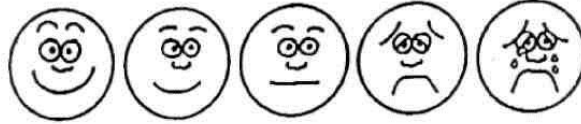
15-Hastalığından dolayı çocuğunuz kendini ne kadar yalnız hissediyor?



16-Ailesi çocuğunuzun kendisini nasıl hissetmesine neden oluyor?



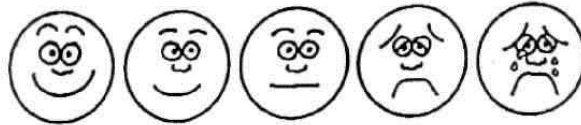
17-Hastalıktan kaynaklanan ağrıların olması çocuğunuzun nasıl hissetmesine neden oluyor?



18-Çocuğunuz hastalık nedeniyle güneş ışığında dışarı çıkamamasından dolayı nasıl hissediyor?



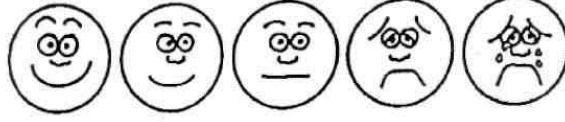
19-Hastalık çocuğunuzun ne kadar yorgun hissetmesine neden oluyor?



20-26 arası sorular evet ya da hayır olarak cevaplandırılacaktır. Lütfen direktifleri izleyiniz

- 20-Çocuğunuzun arkadaşları hatsa olması nedeniyle ona karşı değiştiler. Lütfen evet ya da hayır işaretleyiniz Evet Hayır
*Cevabınız evetse lütfen 20B numaralı soruyu cevaplayınız.

20B-Hasta olmak çocuğunuzun arkadaşlarına karşı nasıl hissetmesine neden oluyor?
Lütfen çocuğunuzun hissettiklerine en uygun olan yüz ifadesini seçiniz.



- 21-Arkadaşları çocuğunuzun hastalığı olduğunu anlıyorlar. Evet Hayır
*Cevabınız hayırsa lütfen 21B numaralı soruyu cevaplandırınız.

21B-Arkadaşlarının onun Hasta olduğunu anlamamaları çocuğunuza nasıl hissettiriyor?
Lütfen çocuğunuzun hissettiklerine en uygun olan yüz ifadesini seçin



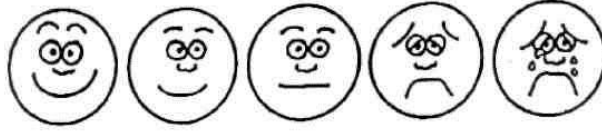
- 22-Hastalık çocuğunuzun okul hayatını etkiliyor. Evet
Hayır
*Cevabınız evetse lütfen 22B numaralı soruyu cevaplandırınız.

22B-Hastalık çocuğunuzun okul hayatı hakkında nasıl hissetmesine neden oluyor? Lütfen çocuğunuzun hissettiklerine en uygun olan yüz ifadesini seçiniz.



- 23-Hastalık nedeniyle çocuğunuz okul hayatından geri kalıyor. Evet Hayır
*Cevabınız evetse lütfen 23Byi cevaplandırınız.

23B-Hastalık nedeniyle okul hayatından geri kalması çocuğunuzun nasıl hissetmesine neden oluyor? Lütfen çocuğunuzun hissettiklerine en uygun olan yüz ifadesini seçiniz.



24-Hastalık çocuğunuzun okul dışı aktivitelerini etkiliyor.

Evet

Hayır

*Cevabınız evetse lütfen 24Byi cevaplandırınız.

24-BÇocuğunuz,okul dışı aktivitelerinin hastalık nedeniyle etkilenmesinden dolayı nasıl hissediyor? Lütfen çocuğunuzun hissettiklerine en uygun olan yüz ifadesini seçiniz.



25-Hastalık çocuğunuzun arkadaşlarıyla eğlenmesini kötü etkiliyor. Evet

Hayır

*Cevabınız evetse lütfen 25Byi cevaplandırınız.

25B-Çocuğunuzun hastalığı nedeniyle arkadaşlarıyla eğlenmesinin olumsuz etkilenmesi onun nasıl hissetmesine neden oluyor? Lütfen çocuğunuzun hissettiklerine en uygun olan yüz ifadesini seçiniz



26-Hastalık çocuğunuzun fiziksel aktivitelere katılımını etkiliyor (okuldaki beden eğitimi, koşma, yürüme, en sevdiği sokak oyunu vb..)

Evet

Hayır

*Cevabınız evetse lütfen 26B numaralı soruyu cevaplandırınız.

26B-Fiziksel aktivitelere katılımının(okuldaki beden eğitimi,koşma, yürüme, en sevdiği sokak oyunu vb.) olumsuz etkilenmesi,çocuğunuzun nasıl hissetmesine neden oluyor? Lütfen çocuğunuzun hissettiklerine en uygun olan yüz ifadesini seçiniz



Hasta Numarası:

Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği
Oyun Çocuğu Değerlendirme Formu (2-4 Yaş)

Çocuğunuzun Adı Soyadı:

Tarih:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ

Oyun Çocuğu Değerlendirme Formu (Anne-Baba) (2-4 yaş)

Bir sonraki sayfada çocuğunuz için sorun olabilecek durumların listesi bulunmaktadır.

Lütfen son bir aylık süre içinde her birinin çocuğunuz için ne kadar sorun oluşturduğunu daire içine alarak belirtiniz.

Eğer çocuğunuz için hiçbir zaman sorun değilse	0
Eğer çocuğunuz için nadiren sorun oluyorsa	1
Eğer çocuğunuz için bazen sorun oluyorsa	2
Eğer çocuğunuz için sıklıkla sorun oluyorsa	3
Eğer çocuğunuz için hemen her zaman sorun oluyorsa	4

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur.

Eğer herhangi bir soruyu anlayamazsanız lütfen yardım isteyiniz.

Son bir ay içinde aşağıdakiler çocuğunuz için ne kadar sorun yarattı?

Fiziksel işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Yürümek	0	1	2	3	4
2. Koşmak	0	1	2	3	4
3. Oyun oynamak ya da egzersiz yapmak	0	1	2	3	4
4. Ağır bir şey kaldırmak	0	1	2	3	4
5. Banyo yapmak	0	1	2	3	4
6.Oyuncaklarını toplamakta yardım etmek	0	1	2	3	4
7. Acısının ya da ağrısının olması	0	1	2	3	4
8. Düşük enerji düzeyi	0	1	2	3	4

Duygusal işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Korkmuş ya da ürkmüş hissetmek	0	1	2	3	4
2. Hüzünlü ya da üzgün hissetmek	0	1	2	3	4
3. Öfkeli hissetmek	0	1	2	3	4
4. Uyumakta zorluk çekmek	0	1	2	3	4
5. Endişe duymak	0	1	2	3	4

Sosyal işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Yaşlıları ile oyun oynayamaması	0	1	2	3	4
2.Yaşlılarının onunla oynamak istememesi	0	1	2	3	4
3. Yaşlıları tarafından alay edilmesi	0	1	2	3	4
4.Yaşlılarının yapabildiği şeyleri yapamaması	0	1	2	3	4
5.Yaşlılarıyla oyun oynarken geri kalması	0	1	2	3	4

Aşağıdaki bölümü, eğer çocuğunuz kreş ya da anaokuluna gidiyorsa doldurunuz.

Okul ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Kreş-anaokulu faaliyetlerini yaşlıları gibi yapamaması	0	1	2	3	4
2. Kendini iyi hissetmediği için Kreş-anaokuluna gidememesi	0	1	2	3	4
3. Doktora ya da hastaneye gittiği için kreş-anaokuluna gidememesi	0	1	2	3	4

EK-F: Çocuklar için yaşam kalitesi ölçekleri (ÇİYKO) Ebeveyn 5-7 yaş

Hasta Numarası:

Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği Küçük Çocuk Ebeveyn Formu

Çocuğunuzun Adı Soyadı:

Tarih:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ

Küçük Çocuk Değerlendirme Formu (Anne-Baba) (5-7yaş)

Bir sonraki sayfada çocuğunuz için sorun olabilecek durumların listesi bulunmaktadır. Lütfen son bir aylık süre içinde her birinin çocuğunuz için ne kadar sorun oluşturduğunu daire içine alarak belirtiniz

Eğer çocuğunuz için hiçbir zaman sorun değilse	0
Eğer çocuğunuz için nadiren sorun oluyorsa	1
Eğer çocuğunuz için bazen sorun oluyorsa	2
Eğer çocuğunuz için sıklıkla sorun oluyorsa	3
Eğer çocuğunuz için hemen her zaman sorun oluyorsa	4

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur. Eğer herhangi bir soruyu anlayamazsanız lütfen yardım isteyiniz.

Son bir ay içinde aşağıdakiler çocuğunuz için ne kadar sorun yarattı?

Fiziksel işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Bir bloktan (100 metre) fazla yürümek	0	1	2	3	4
2. Koşmak	0	1	2	3	4
3. Spor ya da egzersiz yapmak	0	1	2	3	4
4. Ağır bir şey kaldırmak	0	1	2	3	4
5. Kendi başına duş ya da banyo yapmak	0	1	2	3	4
6.Evdeki günlük işleri yapmak (oyuncakları toplamak gibi)	0	1	2	3	4
7. Acısının ya da ağrısının olması	0	1	2	3	4
8. Düşük enerji düzeyi	0	1	2	3	4

Duygusal işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Korkmuş ya da ürkmüş hissetmek	0	1	2	3	4
2. Hüzünlü ya da üzgün hissetmek	0	1	2	3	4
3. Öfkeli hissetmek	0	1	2	3	4
4. Uyumakta zorluk çekmek	0	1	2	3	4
5.Kendisine ne olacağı konusunda endişe duymak	0	1	2	3	4

Sosyal işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Yaşlıları ile geçinememesi	0	1	2	3	4
2.Yaşlılarının onunla arkadaş olmak istememesi	0	1	2	3	4
3. Yaşlıları tarafından alay edilmesi	0	1	2	3	4
4.Yaşlılarının yapabildiği şeyleri yapamaması	0	1	2	3	4
5. Yaşlılarıyla oyun oynarken geri kalması	0	1	2	3	4

Okul ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Sınıfta dikkatini toplayamaması	0	1	2	3	4
2. Bazı şeyleri unutması	0	1	2	3	4
3.Derslerinden geri kalması	0	1	2	3	4
4.Kendini iyi hissetmediği için okula gidememesi	0	1	2	3	4
5.Doktora ya da hastaneye gittiği için okula gidememesi	0	1	2	3	4

EK-G: Çocuklar için yaşam kalitesi ölçekleri (ÇİYKO) Çocuk 8-12 yaş

Hasta Numarası:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ ÇOCUK FORMU (8-12 YAŞ)

Hastanın Adı Soyadı:

Tarih:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ

Çocuk Değerlendirme Formu (8-12 yaş)

Bir sonraki sayfada senin için sorun olabilecek durumların listesi bulunmaktadır.
Lütfen son bir aylık süre içinde her birinin senin için ne kadar sorun oluşturduğunu
daire içine alarak belirt.

Eğer senin için hiçbir zaman sorun değilse	0
Eğer senin için nadiren sorun oluyorsa	1
Eğer senin için bazen sorun oluyorsa	2
Eğer senin için sıklıkla sorun oluyorsa	3
Eğer senin için hemen her zaman sorun oluyorsa	4

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur.

Eğer herhangi bir soruyu anlayamazsan lütfen yardım iste.

Son bir ay içinde aşağıdakiler senin için ne kadar sorun yarattı?

Sağlığım ve aktivitelerim ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Bir bloktan (100 metre) fazla yürümek bana zor gelir	0	1	2	3	4
2. Koşmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
3. Spor ya da egzersiz yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
4. Ağır bir şey kaldırmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
5. Kendi başıma duş ya da banyo yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
6. Evdeki günlük işleri yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
7. Bir yerim acır ya da ağrır	0	1	2	3	4
8. Enerjim azdır	0	1	2	3	4

Duygularım ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Korkmuş ya da ürkmüş hissedirim	0	1	2	3	4
2. Hüzünlü ya da üzgün hissedirim	0	1	2	3	4
3. Öfkeli hissedirim	0	1	2	3	4
4. Uyumakta zorluk çekerim	0	1	2	3	4
5. Bana ne olacağı konusunda endişelenirim	0	1	2	3	4

Başkaları ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Yaşıtlarımla geçinmekte sorun yaşıyorum	0	1	2	3	4
2. Yaşıtlarım benimle arkadaş olmak istemezler	0	1	2	3	4
3. Yaşıtlarım benimle alay eder	0	1	2	3	4
4. Yaşıtlarımın yapabildikleri şeyleri yapamam	0	1	2	3	4
5. Yaşıtlarımla oyun oynarken geri kalırım	0	1	2	3	4

Okul ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Sınıfta dikkatimi toplamakta zorlanırım	0	1	2	3	4
2. Bazı şeyleri unuturum	0	1	2	3	4
3. Derslerimden geri kalmamak için zorluk çekerim	0	1	2	3	4
4. Kendimi iyi hissetmediğim için okula gidemediğim olur	0	1	2	3	4
5. Doktora ya da hastaneye gittiğim için okula gidemediğim olur	0	1	2	3	4

EK-H: Çocuklar için yaşam kalitesi ölçekleri (ÇİYKO) Ebeveyn 8-12 yaş

Hasta Numarası:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ EBEVEYN FORMU (8-12 YAŞ)

Çocuğunuzun Adı Soyadı:

Tarih:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ

Çocuk Değerlendirme Formu (Anne-Baba) (8-12 yaş)

Bir sonraki sayfada çocuğunuz için sorun olabilecek durumların listesi bulunmaktadır.

Lütfen son bir aylık süre içinde her birinin çocuğunuz için ne kadar sorun oluşturduğunu daire içine alarak belirtiniz.

Eğer çocuğunuz için hiçbir zaman sorun değilse	0
Eğer çocuğunuz için nadiren sorun oluyorsa	1
Eğer çocuğunuz için bazen sorun oluyorsa	2
Eğer çocuğunuz için sıklıkla sorun oluyorsa	3
Eğer çocuğunuz için hemen her zaman sorun oluyorsa	4

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur.

Eğer herhangi bir soruyu anlayamazsanız lütfen yardım isteyiniz.

Son bir ay içinde aşağıdakiler çocuğunuz için ne kadar sorun yarattı?

Fiziksel işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Bir bloktan (100 metre) fazla yürümek	0	1	2	3	4
2. Koşmak	0	1	2	3	4
3. Spor ya da egzersiz yapmak	0	1	2	3	4
4. Ağır bir şey kaldırmak	0	1	2	3	4
5. Kendi başına duş ya da banyo yapmak	0	1	2	3	4
6. Evdeki günlük işleri yapmak	0	1	2	3	4
7. Acısının ya da ağrısının olması	0	1	2	3	4
8. Düşük enerji düzeyi	0	1	2	3	4

Duygusal işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Korkmuş ya da ürkmüş hissetmek	0	1	2	3	4
2. Hüzünlü ya da üzgün hissetmek	0	1	2	3	4
3. Öfkeli hissetmek	0	1	2	3	4
4. Uyku ile ilgili zorluklar	0	1	2	3	4
5. Kendisine ne olacağı konusunda endişe duymak	0	1	2	3	4

Sosyal işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Yaşıtları ile geçimi	0	1	2	3	4
2. Yaşıtlarının onunla arkadaş olmak istememesi	0	1	2	3	4
3. Yaşıtları tarafından alay edilmesi	0	1	2	3	4
4. Yaşıtlarının yapabildiği şeyleri yapamaması	0	1	2	3	4
5. Yaşıtları ile oyun oynarken geri kalması	0	1	2	3	4

Okul ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Sınıfta dikkatini toplayamaması	0	1	2	3	4
2. Bazı şeyleri unutması	0	1	2	3	4
3. Derslerinden geri kalması	0	1	2	3	4
4. Kendini iyi hissetmediği için okula gidememesi	0	1	2	3	4
5. Doktora ya da hastaneye gittiği için okula gidememesi	0	1	2	3	4

EK-I: Çocuklar için yaşam kalitesi ölçekleri (ÇİYKO) Ergen 13-18 yaş

Hasta Numarası:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ ERGEN FORMU (13-18 YAŞ)

Hastanın Adı Soyadı:

Tarih:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ

Ergen Değerlendirme Formu (13-18 yaş)

Bir sonraki sayfada sizin için sorun olabilecek durumların listesi bulunmaktadır.

Lütfen son bir aylık süre içinde her birinin sizin için ne kadar sorun oluşturduğunu daire içine alarak belirtiniz.

Eğer sizin için hiçbir zaman sorun değilse	0
Eğer sizin için nadiren sorun oluyorsa	1
Eğer sizin için bazen sorun oluyorsa	2
Eğer sizin için sıklıkla sorun oluyorsa	3
Eğer sizin için hemen her zaman sorun oluyorsa	4

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur.

Eğer herhangi bir soruyu **anlayamazsanız** lütfen yardım isteyiniz.

EK-J: Çocuklar için yaşam kalitesi ölçekleri (ÇİYKO) Ebeveyn 13-18 yaş

Son bir ay içinde aşağıdakiler çocuğunuz için ne kadar sorun yarattı?

Fiziksel işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Bir bloktan (100 metre) fazla yürümek	0	1	2	3	4
2. Koşmak	0	1	2	3	4
3. Spor ya da egzersiz yapmak	0	1	2	3	4
4. Ağır bir şey kaldırmak	0	1	2	3	4
5. Kendi başına duş ya da banyo yapmak	0	1	2	3	4
6. Evdeki günlük işleri yapmak	0	1	2	3	4
7. Acısının ya da ağrısının olması	0	1	2	3	4
8. Düşük enerji düzeyi	0	1	2	3	4

Duygusal işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Korkmuş ya da ürkmüş hissetmek	0	1	2	3	4
2. Hüzünlü ya da üzgün hissetmek	0	1	2	3	4
3. Öfkeli hissetmek	0	1	2	3	4
4. Uyku ile ilgili zorluklar	0	1	2	3	4
5. Kendisine ne olacağı konusunda endişe duymak	0	1	2	3	4

Sosyal işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Yaşlıları ile geçimi	0	1	2	3	4
2. Yaşlılarının onunla arkadaş olmak istememesi	0	1	2	3	4
3. Yaşlıları tarafından alay edilmesi	0	1	2	3	4
4. Yaşlılarının yapabildiği şeyleri yapamaması	0	1	2	3	4
5. Yaşlılarına ayak uyduramaması	0	1	2	3	4

Okul ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Sınıfta dikkatini toplayamaması	0	1	2	3	4
2. Bazı şeyleri unutması	0	1	2	3	4
3. Derslerinden geri kalması	0	1	2	3	4
4. Kendini iyi hissetmediği için okula gidememesi	0	1	2	3	4
5. Doktora ya da hastaneye gittiği için okula gidememesi	0	1	2	3	4

EK-K: Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirmeleri Anketi (CHAQ) Hastanın Adı-Soyadı:**Hastanın Adı-Soyadı:****Hasta Numarası:**

1	ÇOCUKLUK ÇAĞI SAĞLIK DEĞERLENDİRME ANKETİ (CHAQ) (ANNE/BABA FORMU)					
2	Bu bölümde, çocuğunuzun hastalığının onun günlük yaşam faaliyetlerini nasıl etkilediğini öğrenmek istiyoruz. Bu sayfanın arkasına kendi görüşlerinizi ekleyebilirsiniz. Aşağıdaki soruları yanıtlarken, BİR ÖNCEKİ HAFTAYI GÖZ ÖNÜNE ALIN ve lütfen çocuğunuzun günlük hareket yeteneğini en iyi tanımlayan tek bir yanıtı işaretleyiniz. Soruları yanıtlarken, SADECE HASTALIKTAN DOLAYI ORTAYA ÇIKAN GÜÇLÜKLERİ VE KISITLILIKLARI BELİRTİNİZ . Sorgulanan, çocuğunuzun yaşatlarının da yapması beklenmeyen bir iş ise, lütfen 'Uygulanamaz' kutusunu işaretleyiniz. Örneğin eğer çocuğunuz herhangi bir hareketi HASTALIK NEDENİ İLE DEĞİL DE yaşı küçük olduğu için yapmakta zorlanıyorsa, lütfen bunu 'UYGULANAMAZ' olarak işaretleyiniz.					
3		HİÇ ZORLAN MADAN	BİRAZ ZORLANA RAK	ÇOK ZORLANA RAK	YAPAMI YOR	UYGULA NAMAZ
4	GIYINME VE KİŞİSEL BAKIM					
5	Çocuğunuz:					
6	- Ayakkabı bağlarını bağlayabilmek ve düğmelerini ilikleyebilmek dahil, kendi başına giyinebiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
7	- Saçını yıkayabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
8	- Çoraplarını çıkarabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
9	- El turnaklarını kesebiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
10	AYAĞA KALKMA					
11	Çocuğunuz:					
12	- Alçak bir sandalyeden veya yerden ayağa kalkabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
13	- Yatağa girip çıkabiliyor veya bebek karyolasında ayakta durabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
14	YEMEK YEME					
15	Çocuğunuz:					
16	- Tabağındaki eti kesebiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
17	- Bir fincan ya da bardağı ağızına götürebiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
18	- Cips paketini açabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
19	YÜRÜME					
20	Çocuğunuz:					
21	- Ev dışında düz yolda yürüyebiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
22	- Beş tane basamağı çıkabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
23	Yukarıdaki işleri yapmak için çocuğunuzun genellikle kullandığı yardımcı alet ve cihazları lütfen işaretleyiniz:					
24	- Baston	☐	- Giyinmek için kullanılan aletler (düğme ilikleme aleti, fermuar çekme aleti, uzun saplı ayakkabı çekeceği, vs.)			☐
25	- Yürüteç	☐	- Çevresi kalınlaştırılmış kalem veya özel gereçler (çatal, kaşık, bıçak, vs.)			☐
26	- Koltuk değneği	☐	- Özel yapılmış veya desteklenmiş sandalye			☐
27	- Tekerlekli sandalye	☐	- Diğer (lütfen belirtiniz.....)			☐
28	Çocuğunuzun HASTALIĞINDAN DOLAYI başka bir kimsenin yardımına ihtiyaç duyduğu durumları işaretleyiniz.					
29	- Giyinme ve kişisel bakım	☐	- Yemek yeme			☐
30	- Ayağa kalkma	☐	- Yürüme			☐

31		HİÇ ZORLAN MADAN	BİRAZ ZORLA NARAK	ÇOK ZORLA NARAK	YAPAMI YOR	UYGULA NAMAZ
32	VUCUT BAKIMI (HİJYEN)					
33	Çocuğunuz:					
34	Tüm vücudunu yıkayıp kurulanabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
35	Banyo küvetinde yıkanabiliyor mu? (küvete girip, çıkabiliyor mu?)	☐	☐	☐	☐	☐
36	Tuvalet veya lazımlığa oturup kalkabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
37	Dişlerini fırçalayabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
38	Saçlarını tarayıp /fırçalayabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
39	UZANMA					
40	Çocuğunuz:					
41	Başının üzerindeki bir yerden ağır bir oyuncak kutusu veya bir kitabı alıp aşağı indirebiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
42	Giyisi veya bir kağıt parçasını almak için yere eğilebiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
43	Bir kazağı başından aşağı geçirebiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
44	Omuzlarının üzerinden geriye bakmak için boynunu çevirebiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
45	TUTMA					
46	Çocuğunuz:					
47	Tükenmez veya kurşun kalemle yazı yazabiliyor veya karalama yapabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
48	Araba kapısı açabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
49	Önceden açılmış kavanoz kapaklarını açabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
50	Muslukları açıp kapayabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
51	Bir kapıyı açmak için tokmağını çevirip, aynı zamanda kapıyı itebiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
52	FAALİYETLER (Aktiviteler)					
53	Çocuğunuz:					
54	Ayak işleri görebiliyor, alışveriş yapabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
55	Otomobile, oyuncak arabaya veya otobüse binip inebiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
56	İki veya üç tekerlekli bisiklete binebiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
57	Ev işlerini yapabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
58	Koşup oynayabiliyor mu?	☐	☐	☐	☐	☐
59	Yukarıdaki işleri yapmak için çocuğunuzun genellikle kullandığı yardımcı alet ve cihazları lütfen işaretleyiniz:					
60	Yükseltilmiş tuvalet oturağı	☐	- Küvet tutamaçları			☐
61	Küvet taburesi	☐	- Uzanmak için uzun saplı aletler			☐
62	Kavanoz açacağı (önceden açılmış kavanozlar için)	☐	- Banyoda kullanılan uzun saplı aletler			☐
63	Çocuğunuzun HASTALIĞINDAN DOLAYI başka bir kişinin yardımına ihtiyaç duyduğu durumları işaretleyiniz:					
64	Vücut bakımı (hijyen)	☐	- Tutma ve açma			☐
65	Uzanma	☐	- Ayak işleri ve ev işleri			☐
66	AĞRI: Çocuğunuzun hastalığından kaynaklanan ağrısının olup olmadığını öğrenmek istiyoruz. GEÇEN HAFTA İÇİNDE, sizce, çocuğunuzun hastalığından kaynaklanan ne kadar ağrı oldu? Ağrının şiddetini göstermek için aşağıdaki çizginin üzerine bir işaret koyunuz.					
67	Ağrısız 0	-----				100 Çok şiddetli ağrı
68	GENEL DEĞERLENDİRME: Romatizmanın çocuğunuzu etkileyen tüm yönlerini gözden geçirip, onun ne derece etkilendiğini aşağıdaki çizgi üzerine tek bir işaret koyarak değerlendiriniz.					
69	Hiç etkilendi 0	-----				100 Çok etkilendi

EK-L: Etik Kurul Onamı

T.C.
SELÇUK ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ DEKANLIĞI

GİRİŞİMSEL OLMAYAN KLİNİK ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU KARARLARI

Toplantı Sayısı: 2014/14

Toplantı Tarihi : 22.07.2014

Karar Sayısı 2014/202 S.Ü. Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi Doç.Dr. Harun PERU'nun, "Ailesel Akdeniz Ateşi Olan Hastalarda 'Simple Measure of Impact of Illness in Youngsters' (SMILY©-illness) Ölçeğinin Geçerlilik Güvenirlik Çalışması" başlıklı araştırmasını değerlendirilme talebi ile ilgili 01.07.2014 tarihli dilekçesi ve ekleri görüşüldü.

Yapılan inceleme ve görüşmelerden sonra; Doç.Dr. Harun PERU'nun, "Ailesel Akdeniz Ateşi Olan Hastalarda 'Simple Measure of Impact of Illness in Youngsters' (SMILY©-illness) Ölçeğinin Geçerlilik Güvenirlik Çalışması" adlı araştırmanın kabulüne oy birliği ile karar verildi.

ASLI GİBİDİR
22/07/2014

Mahmut KESKİ
Sekreteryar

ÖZGEÇMİŞ

08.12.1983 te Çankırı 'da doğdu.6 yaşında memleketi Isparta'ya gelerek Gülistan İlköğretim Okulu'nda eğitim hayatına başladı. Ortaokul ve lise eğitimini ise Isparta Anadolu Lisesinde tamamlayarak 2001 yılında kazanmış olduğu Trakya Tıp Fakültesi'nde tıp eğitimine başladı.2007 yılında mezun olduktan sonra ilk görev yeri olan Seydişehir 112 ambulans servisi ve Seydişehir Devlet Hastanesi acil bünyesinde 1,5 yıl çalıştı. Daha sonra Taraşçı Sağlık Ocağı'nda pratisyen hekim olarak 1 yıla yakın görev aldı Aile hekimliği uygulaması geldikten sonra Toplum Sağlığı Merkezinde koruyucu hekim olarak çalışırken girdiği tıp sınavında Selçuk Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları'nı kazanarak asistan doktor olarak göreve başladı ve hala aynı görevi sürdürmektedir.