



**T.C.**  
**İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ**  
**CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ**  
**ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI**

**ÇOCUKLUK ÇAĞI SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS**  
**TANISI ALAN HASTALARDA SAĞLIKLA İLGİLİ YAŞAM**  
**KALİTESİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ**

**(UZMANLIK TEZİ)**

**Dr. GÖZDE YÜCEL**

**TEZ DANIŞMANI:**  
**PROF. DR. AHMET TAYYAR ARVAS**

**İSTANBUL – 2018**

## TEŞEKKÜR

*Uzmanlık eğitimim süresince her aşamada bilgi ve deneyimlerinden yararlandığım; tezimin seçilmesi, planlanması ve yürütülmesinde bana ilgiyle yol gösteren; hem uzmanlık eğitimim hem de asistan temsilciliği görevim boyunca sevgisi, anlayışı, sabrı ve öğütleri ile bana ışık olmuş Anabilim Dalı Başkanımız sayın hocam Prof. Dr. Ahmet Tayyar Arvas'a,*

*Tezimin her aşamasında hiçbir yardımını esirgemeyen; romatoloji polikliniğinde tezimi yürütmemi sağlayan; hastalarıyla ve çevresiyle olan iletişimi, iş disiplini, çalışkanlığı, kişiliği, gülen yüzü ve tertemiz kalbiyle bana örnek olmuş; desteğini ve sevgisini her an bana hissettiren sayın hocam Prof. Dr. Özgür Kasapçopur'a,*

*Yanlarında çalıştığım süre boyunca bana her daim destek olmuş, bana olan inanç ve güvenlerini asla kaybetmemiş, çocuk romatoloji uzmanları ve aynı zamanda canlarım olan Dr. Kenan Barut, Dr. Sezgin Şahin ve Dr. Amra Adrović'e; tezimin istatistik aşamasındaki yardımları için Doç. Dr. Ela Tarakçı'ya; bütün soru ve problemlerime anında gülen yüzleriyle çözüm bulmuş kürsü sekreterlerimiz Bircan Abul Nemrut ve Türkan Akarçay'a,*

*Asistanlık döneminde tanıma şerefine ulaştığım; iyi, kötü her anımda yanımda olan; her konuda gözüüm kapalı güvendiğim; akıp giden hayatımızın sonuna kadar yan yana yürüyeceğimizi bildiğim; arkadaşım, kız kardeşim, ailem olmuş Dr. Gözde Apaydın, Dr. Duhan Hopurcuoğlu, Dr. Çiğdem Oruç, Dr. Gizem Pamuk ve Dr. Esmâ Şengenç'e;*

*6 Mart 2012 tarihini hayatımın dönüm noktası haline getirmiş, bana yepyeni dünyaların kapısını ardına kadar açmış, bana gerçek sevgiyi-bağlılığı öğretmiş olan; melek doktorum, dostum, öbür yarım, ruh eşim Dr. Ada Bulut SİNOPLU'ya,*

*Beni bugünlere taşımış, karşılık beklemezsin bana sonsuz emek harcamış, hayatlarının her saniyesini çocukları ve ailesi için yaşadığını hissettiren yücelikte olan; hayatımın, başardıklarımın yaratıcıları biricik annem ve babama,*

**Sonsuz Teşekkürler...**

*Dr. Gözde Yücel*

*2018, İstanbul*

# İÇİNDEKİLER

Sayfa No:

TEŞEKKÜR .....	i
İÇİNDEKİLER .....	ii
KISALTMALAR LİSTESİ.....	iv
TABLolar LİSTESİ .....	vi
ŞEKİLLER LİSTESİ .....	viii
ÖZET .....	ix
ABSTRACT.....	xi
<b>1. GİRİŞ VE AMAÇ .....</b>	<b>1</b>
<b>2. GENEL BİLGİLER.....</b>	<b>3</b>
2.1 Sistemik Lupus Eritematozus .....	3
2.1.1 Tanım .....	3
2.1.2 Epidemiyoloji.....	3
2.1.3 Etyopatogenez.....	4
2.1.3.1 Genetik Faktörler .....	4
2.1.3.2 Hormonal Faktörler.....	5
2.1.3.3 Çevresel Faktörler.....	6
2.1.3.4 Etnik Faktörler .....	6
2.1.4 SLE Sınıflandırma Kriterleri .....	6
2.1.5 Klinik Bulgular .....	9
2.1.6 Laboratuvar Bulguları.....	11
2.1.7 SLE’de hastalık aktivitesinin değerlendirilmesi .....	13
2.1.8 SLE’de hasarın değerlendirilmesi.....	14
2.2 Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi .....	14
2.2.1 SLE Hastalarında Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi.....	17
<b>3. GEREÇ VE YÖNTEM.....</b>	<b>22</b>
3.1 Hasta Seçimi .....	22
3.2 Kullanılan Ölçekler.....	22
3.2.1 Gençlerde Lupus Eritematozusun Etkilerinin Basit Ölçümü (Simple Measure of Impact of Lupus Erythematosus in Youngsters, SMILEY ) .....	22
3.2.1.1 SMILEY Puanlaması: .....	23

3.2.2 Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirme Anketi (Childhood Health Assessment Questionnaire, CHAQ) .....	26
3.2.3 Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği (Pediatric quality of life Questionnaire, ÇİYKÖ) .....	27
3.2.4 Sistemik Lupus Eritematozus Hastalık Aktivitesi İndeksi (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index, SLEDAI) .....	28
3.2.5 Doktor Değerlendirmesi (PGA - Physician Global Assessment of Disease Activity) .....	28
3.2.6 Sistemik Lupus Eritematozus Hasar İndeksi (Systemic Lupus International Collaborating Clinics/ American College of Rheumatology Damage Index, SLICC/SDI) .....	28
3.3 Uygulama .....	29
3.4 İstatistiksel Yöntem .....	30
3.5 Maddi Destek ve Onay .....	31
<b>4. BULGULAR .....</b>	<b>32</b>
4.1 Anket Çözümlerinin Sayısal Verileri .....	33
4.2 SMILEY İç Tutarlılığı .....	34
4.3 SMILEY Test/tekrar test Güvenilirliği .....	34
4.4 SMILEY çocuk raporu ile ebeveyn raporu arasındaki uyum .....	36
4.5 SMILEY eşzamanlı geçerliliği .....	36
4.6 SMILEY yapı geçerliliği .....	38
4.7 SMILEY ayırt edici geçerliliği .....	39
<b>5. TARTIŞMA .....</b>	<b>44</b>
<b>6. SONUÇ VE ÖNERİLER .....</b>	<b>51</b>
<b>7. KAYNAKLAR .....</b>	<b>53</b>
<b>8. EKLER .....</b>	<b>69</b>
Ek 1: Gençlerde Lupus Eritematozusun Etkilerinin Basit Ölçümü (SMILEY©) .....	69
Ek 2: Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirme Anketi (CHAQ) .....	79
Ek 3: Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği Çocuk Formu (8-12 Yaş) .....	82
Ek 4: Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği Ergen Formu (13-18 Yaş) .....	86
Ek 5: Sistemik Lupus Eritematozus Hastalık Aktivitesi İndeksi (SLEDAI) .....	90
Ek 6: Sistemik Lupus Eritematozus Hasar İndeksi (SLICC/SDI) .....	91
Ek 7: Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formu .....	94

## KISALTMALAR LİSTESİ

<b>AAA</b>	Ailevi Akdeniz Ateşi
<b>ACR</b>	American College of Rheumatology
<b>ANA</b>	Antinükleer antikor
<b>Anti-RNP</b>	Antiribonükleoprotein antikorları
<b>Anti-Sm</b>	Anti-Smith antikor
<b>APC</b>	Antijen sunan hücre (Antigen presenting cell)
<b>BILAG</b>	The British Isles Lupus Assessment Group
<b>CHAQ</b>	Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirme Anketi (Childhood Health Assessment Questionnaire)
<b>CHQ</b>	Child Health Questionnaire
<b>CH50</b>	Total hemolitik kompleman
<b>CRP</b>	C-reaktif protein
<b>ÇİYKÖ</b>	Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği
<b>DİP</b>	Duygusal işlevsellik puanı
<b>dsDNA</b>	Çift sarmallı DNA (double stranded DNA)
<b>DSÖ</b>	Dünya Sağlık Örgütü
<b>ECLAM</b>	European Lupus Activity Measure
<b>EBV</b>	Epstein-Barr virüsü
<b>EKG</b>	Elektrokardiyografi
<b>ESR</b>	Eritrosit sedimentasyon hızı
<b>EULAR</b>	European League Against Rheumatism
<b>FSH</b>	Folikül uyarıcı hormon (Follicle stimulating hormone)
<b>FSTP</b>	Fiziksel sağlık toplam puanı
<b>HIV</b>	İnsan immün yetmezlik virüsü (Human immunodeficiency virus)
<b>HLA</b>	İnsan lökosit antijeni (Human leukocyte antigen)
<b>HRQL</b>	Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi (Health Related Quality of Life)
<b>HTLV-1</b>	Human T-cell leukemia virüsü tip 1
<b>ICC</b>	Sınıf içi korelasyon katsayısı (Intraclass correlation coefficient)
<b>IFN</b>	İnterferon
<b>IL</b>	İnterlökin (Interleukin)
<b>JİA</b>	Jüvenil İdyopatik Artrit

<b>LAI</b>	Lupus aktivite indeksi (Lupus Activity Index)
<b>LH</b>	Luteinizan hormon (Luteinizing hormone)
<b>MBL</b>	Mannoz bağlayıcı lektin (Mannose-binding lectin)
<b>OİP</b>	Okul işlevsellik puanı
<b>ÖTP</b>	Ölçek toplam puanı
<b>PedsQL</b>	Pediatric Quality of Life Inventory
<b>PGA</b>	Doktor değerlendirmesi (Physician's Global Assessment)
<b>PSTP</b>	Psikososyal sağlık toplam puanı
<b>RIFLE</b>	Responder Index for Lupus Erythematosus
<b>r<sub>s</sub></b>	Spearman korelasyon katsayısı
<b>SD</b>	Standart sapma (Standard deviation)
<b>SELENA-SLEDAI</b>	The Safety of Estrogen in Lupus Erythematosus National Assessment Trial
<b>SİP</b>	Sosyal işlevsellik puanı
<b>SLAM</b>	Sistemik Lupus Aktivite Ölçeği (Systemic Lupus Activity Measure)
<b>SLE</b>	Sistemik Lupus Eritematozus
<b>SLEDAI</b>	Sistemik Lupus Eritematozus Hastalık Aktivitesi İndeksi (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index)
<b>SLICC</b>	Systemic Lupus International Collaborating Clinics
<b>SLICC/SDI</b>	Sistemik Lupus Eritematozus Hasar İndeksi (Systemic Lupus International Collaborating Clinics/ American College of Rheumatology Damage Index)
<b>SMILEY</b>	Gençlerde Lupus Eritematozusun Etkilerinin Basit Ölçümü (Simple Measure of Impact of Lupus in Youngsters)
<b>TNF</b>	Tümör nekrozis faktörü (Tumor necrosis factor)
<b>YKÖ</b>	Yaşam Kalitesi Ölçeği

# TABLÖLAR LİSTESİ

## Sayfa No:

Tablo 1: ACR-SLE Tanı Kriterleri-1997 .....	7
Tablo 2: SLICC SLE Tanı Kriterleri-2012 .....	8
Tablo 3: Çocuk ve ergenlerde SLE ile ilişkili klinik bulguların görülme sıklığı (Tanıyı izleyen ilk bir yıl içerisinde ve hastalık seyri sırasında) .....	10
Tablo 4: Çocukluk çağı SLE’de organ tutulumu ile ortaya çıkan yaygın klinik bulgular .....	11
Tablo 5: Pediatrik Romatolojide Kullanılan Ölçeklerin Sınıflandırılması .....	18
Tablo 6: Ölçülen Kavram ve Kullanılan Ölçekler .....	30
Tablo 7: Çalışmadaki çocukluk çağı SLE hastalarının demografik özellikleri .....	32
Tablo 8: Çalışma dahilindeki SLE hastalarında ( $n =70$ ) ilaç kullanımı .....	33
Tablo 9: Çalışmanın hasta ve ebeveyn ayağında bulunan ölçek çözümlerinin sayısal verileri .....	33
Tablo 10: SMILEY çocuk raporu ve ebeveyn raporu için Cronbach alfa katsayısı .....	34
Tablo 11: SMILEY çocuk raporu test/tekrar test güvenilirlik analizi sonuçları .....	35
Tablo 12: SMILEY ebeveyn raporu test/tekrar test güvenilirlik analizi sonuçları .....	35
Tablo 13: SMILEY çocuk ile ebeveyn raporu puanları arasındaki uyum ve p değerleri .....	36
Tablo 14: SMILEY çocuk ve ebeveyn raporu toplam puanları ile ÇİYKÖ çocuk ve ebeveyn raporu ve CHAQ ebeveyn raporu arasındaki $r_s$ ve p değerleri .....	37
Tablo 15: SMILEY çocuk raporu alt başlıkları ile ÇİYKÖ çocuk raporu arasındaki korelasyon analizi sonuçları .....	37
Tablo 16: SMILEY ebeveyn raporu alt başlıkları ile ÇİYKÖ ebeveyn raporu arasındaki korelasyon analizi sonuçları .....	38
Tablo 17: SMILEY çocuk raporu puanları ile genel yaşam kalitesi ve hastalık durumu algısı arasındaki $r_s$ ve p değerleri .....	38

Tablo 18: SMILEY ebeveyn raporu puanları ile ebeveynlerin çocuklarına dair olan genel yaşam kalitesi ve hastalık durumu algısı arasındaki $r_s$ ve p değerleri.....	39
Tablo 19: SMILEY çocuk raporu puanları, hastalık süresi, SLEDAI, PGA ve SLICC/SDI arasındaki $r_s$ ve p değerleri.....	40
Tablo 20: SMILEY ebeveyn raporu puanları, hastalık süresi, SLEDAI, PGA ve SLICC/SDI arasındaki $r_s$ ve p değerleri.....	41
Tablo 21: SMILEY çocuk raporu ayırt edici geçerliliği (bağımsız örneklem t-testi yöntemi ile) .....	42
Tablo 22: SMILEY ebeveyn raporu ayırt edici geçerliliği (bağımsız örneklem t-testi yöntemi ile) .....	43

## ŞEKİLLER LİSTESİ

### Sayfa No:

Şekil 1: Sistemik lupus eritematozusta otoimmün patogenezi kaskadı. APC: Antijen sunan hücre (Antigen presenting cell), HLA: İnsan lökosit antijeni (Human leukocyte antigen) ..... 4



## ÖZET

### Çocukluk çağı sistemik lupus eritematozus tanısı alan hastalarda sağlıkla ilgili yaşam kalitesinin değerlendirilmesi

**Giriş:** Çocukluk çağı başlangıçlı sistemik lupus eritematozus (SLE) dünya genelinde görülen ve sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini (Health Related Quality of Life, HRQL) oldukça etkileyen kronik multisistemik bir hastalıktır. SLE'nin hastalar ve ebeveynleri üzerindeki etkisini ölçebilmek adına hastalığa özgün Gençlerde Lupus Eritematozusun Etkilerinin Basit Ölçümü (Simple Measure of Impact of Lupus in Youngsters, SMILEY) adı verilen bir yaşam kalitesi ölçeği geliştirilmiş, farklı dillere çevrilerek o ülkedeki uygunluğu onaylanmıştır.

**Amaç:** Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Polikliniğine başvuran SLE'li hastalarda SMILEY ölçeğinin Türkçe uyarlamasının geçerlilik ve güvenilirliğini araştırmak.

**Gereç ve Yöntemler:** Bu kesitsel çalışmaya, 8-18 yaş arası SLE'li hastalar ve ebeveynleri alınmıştır. SLE hastaları ve ebeveynleri, SMILEY ve Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği (ÇİYKÖ) anketlerini tamamlamışlardır. Ebeveynler ayrıca Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirme Anketini de (Childhood Health Assessment Questionnaire, CHAQ) tamamlamışlardır. Hastalığın aktivitesi SLE Hastalık Aktivitesi İndeksi (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index, SLEDAI), Doktor değerlendirmesi (Physician's Global Assesment, PGA) puanları; kronik hasar SLE Hasar İndeksi (Systemic Lupus International Collaborating Clinics/ American College of Rheumatology Damage Index, SLICC/SDI) ile değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** Toplam 70 tane SLE hastası (59 kız; %84.3; E:K 11:59) araştırmaya dahil edilmiş olup ortalama yaş  $15.4 \pm 2.8$  (8-18) yıldır. 59 çocukluk çağı SLE hastası ve 60 ebeveyn 2 hafta içinde SMILEY anketini tekrardan tamamlamıştı. Spearman analizi hem çocuk ( $p<0.001$ ) hem ebeveyn raporunda ( $p<0.001$ ) güçlü düzeyde korelasyon göstermiş olup, test-tekrar test güvenilirliği kanıtlanmıştır. SMILEY ve ÇİYKÖ toplam puanları arasında da hem çocuk ( $p<0.001$ ) hem ebeveyn raporunda ( $p<0.001$ ) istatistiksel açıdan önemli düzeyde korelasyon saptanmıştır. Araştırmamızda, SMILEY

çocuk raporu puanları ile SLEDAI, PGA ve SLICC/SDI puanları arasında orta-güçlü düzeyde korelasyonlar ( $p \leq 0.05$ ) saptanmıştır.

**Sonuç:** Türkiye’de ilk defa SLE’ye özgün bir yaşam kalitesi anketinin geçerlilik ve güvenilirlik çalışması olma özelliğini taşıyan çalışmamız SMILEY’nin kullanışlı, geçerli ve güvenilir olduğunu göstermektedir. Bununla birlikte bu ölçeğin büyük ölçekli hasta grubunda uygulanarak ülkemizde uygulanabilme etkinliğinin gösterilmesi gerekmektedir.

**Anahtar Sözcükler:** Pediyatrik sistemik lupus eritematozus, sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi, SMILEY



# ABSTRACT

## Evaluation of the health related quality of life in patients with juvenile-onset systemic lupus erythematosus

**Introduction:** Pediatric systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic multisystemic disease with an episodic course which is prevalent in all cultures with wide-ranging effects on their health-related quality of life (HRQOL). In order to detect the effect of SLE on pediatric population and their parents; a disease specific HRQOL tool, called Simple Measure of Impact of Lupus Erythematosus in Youngsters (SMILEY), was developed, translated into different languages and validated in several languages.

**Objectives:** To determine the validity and reliability of the Turkish SMILEY in SLE patients in Cerrahpasa Medical Faculty, Pediatric Rheumatology Department which counts as a tertiary referral center for pediatric rheumatology.

**Material and methods:** In our cross-sectional study, all consented Turkish children and adolescents of 8-18 years of age with SLE and their parents in a single center were enrolled. SLE patients and their parents completed the child and parent reports of SMILEY and Turkish Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) Generic module. Parents also completed the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ). Disease activity was estimated by SLE Disease Activity Index (SLEDAI) and Physician's Global Assessment (PGA); chronic damage with the Systemic Lupus Erythematosus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology Damage Index (SLICC/SDI).

**Results:** A total of 70 Turkish children and adolescents (59 girls; 84.3% female; M:F 11:59) were recruited into the study. Their mean age was  $15.4 \pm 2.8$  years (range 8-18 years). Out of 70; 59 children and 60 parent subjects solved SMILEY again within two weeks. The Spearman rho for all domains and total scores of child report ( $p < 0.001$ ) and parent ( $p < 0.001$ ) was significant thus confirming excellent test-retest reliability. There was a significant correlation between mean total scores of SMILEY and PedsQL both for the children ( $p < 0.001$ ) and parents ( $p < 0.001$ ). In our study; important

Spearman correlations ( $p \leq 0.05$ ) were found between child report of Turkish SMILEY and SLEDAI, PGA and SLICC/SDI.

**Conclusion:** This first validation study about HRQOL of pediatric SLE patients in Turkey showed that; Turkish SMILEY is a useful, valid and a reliable disease-specific questionnaire which can be further used as a beneficial research tool in our country.

**Key words:** Pediatric systemic lupus erythematosus, health related quality of life, SMILEY



# 1. GİRİŞ VE AMAÇ

HRQL, hastanın bedensel, zihinsel, duygusal ve sosyal iyilik halinin öznel ve/veya nesnel algısal düzeyde bir bileşimi olarak tanımlanmıştır (1). Bu kavram; hasta-hekim ilişkisinde hastanın giderek daha katılımcı ve paylaşımcı bir role bürünmesiyle tıp alanında önemli bir konuma yerleşmiştir. Ayrıca ömrün uzamasına paralel olarak; kendisi ve tedavisi nedeniyle belirgin morbiditeye neden olan kronik hastalıkların, tıbbın gündeminde daha çok yer alması da yaşam kalitesi kavramını öne çıkarmıştır. Bu nedenle, son yıllarda yapılan çalışmalarda kronik hastalıklar yaşam kaliteleri ile beraber değerlendirilmekte ve sağlık uygulamalarının başarı oranı bu açıdan da değerlendirilmektedir.

Sistemik Lupus Eritematozus (SLE) birçok sistemi tutan, sürekli değişen ve hastalık alevlenmelerine ek olarak uzun dönem etkileri olan yangısal bir hastalıktır. Hastalığın süreci ve uygulanan tedavi yöntemleri; morbidite ve mortalite oranlarının artmasına ve sağlıkla ilgili yaşam kalitesi düzeyinin olumsuz olarak etkilenmesine neden olmaktadır (2, 3). Hastalığın süresi, periyodik alevlenmeleri ve öngörülemeyen seyri kişiler arası farklılıklar göstermekte ve buna bağlı olarak yaşam kalitesi değişik ölçülerde etkilenmektedir. Bu faktörler, SLE'li hastaların yaşam kalitesi ölçümünün; hastalık aktivitesi, oluşan komplikasyonlar ve tedavi yanıtının değerlendirilmesinde tamamlayıcı bir öge olarak kullanılması gerekliliğini ortaya koymuştur (4).

SLE hastalarının yaklaşık %15'inin çocukluk döneminde aktive olduğu (2) dikkate alındığında, hastalığın yaşam kalitesi üzerinde önemli etkilere yol açması şaşırtıcı olmayacaktır. Fiziksel işlevsellik, SLE'de etkilenen önemli bir unsur olmasına rağmen; gerçek bir yaşam kalitesi ölçeği, sağlıkla ilgili yaşam kalitesinin tüm alanlarını içermeli, bunun yanı sıra tedavi ve organ tutulumlarının etkilerini de değerlendirmeye almalıdır. Bu durum SLE'li çocuk hastalara özel bir ölçeğin hazırlanması ve değişik dillerdeki çevirisinin geçerlilik ve güvenilirliğinin kanıtlanması gerekliliğini ortaya koymuştur (5).

Çalışmamızda kullandığımız; SLE'li çocuk hastalar için hazırlanmış olan SMILEY ölçeğinin yurtdışında geçerliliği ve güvenilirliği kanıtlanmıştır (6, 7). Ayrıca 1996 yılında SLICC (Systemic Lupus International Collaborating Clinics); SLE'li hastaların; hastalık aktivitesi, kronik hasar ve yaşam kalitesi ile birlikte

değerlendirilmesi gerektiğini belirtmiştir (8). Yakın geçmişte EULAR (European League Against Rheumatism) da bu yaklaşımı onaylamıştır (9, 10).

Çalışmamızın amacı; SLE hastalarının HRQL değerlendirmesinde kullanılan SMILEY ölçeğinin; hastalığın oluşturduğu aktivite ve kronik hasar durumunu da göz önüne alarak, geçerliliği ve güvenilirliğini kanıtlamaktır.

Ülkemizde erişkin SLE hastalarındaki yaşam kalitesi ölçekleri ile ilgili çalışmalar mevcut iken çocukluk çağı SLE hastaları için bu hastalığa özgül ölçek geçerliliği ve güvenilirliğine dair araştırma bulunmamaktadır. Bu açıdan çalışmamız, ülkemizde çocukluk çağı SLE hastalarının hastalığa özgül yaşam kalitesini değerlendiren bir ölçekle ilgili yapılan ilk geçerlilik ve güvenilirlik çalışması olarak nitelendirilebilir.

## 2. GENEL BİLGİLER

### 2.1 Sistemik Lupus Eritematozus

#### 2.1.1 Tanım

SLE; artmış otoantikor üretimi, immün kompleks oluşumu ve immün sistemin yönlendirdiği doku zedelenmeleri ile giden; bağ dokusu ve kan damarlarının yaygın enflamasyonu ile karakterize; kronik, epizodik, otoimmün bir hastalıktır. Multisistemik bir hastalık olup, otoantikorlarla karakterizedir. Özellikle antinükleer antikorlar (ANA) ve anti-çift sarmallı DNA (anti-dsDNA) antikorları SLE ile ilişkilidir. SLE patogenezi tam anlamıyla bilinmemekle birlikte; monozigot ikizlerde görülen yüksek konkordans, aynı aile bireylerinde görülme sıklığında artış, birinci dereceden akrabalarda artmış rölatif risk, hastalığın genetik temellerle ilişkili bir hastalık olduğunu ortaya koymaktadır (11). Hastalığın klinik belirtileri (hastalığın ortaya çıkışı ve ilerleyişi açısından) oldukça değişkendir ve doğal gidişi önceden tahmin edilemez. pSLE hastalarında hastalık daha ağır seyrederek (12). Tedavi edilmediği takdirde 5 yıllık ölüm oranı %95'i bulmaktadır (13).

#### 2.1.2 Epidemiyoloji

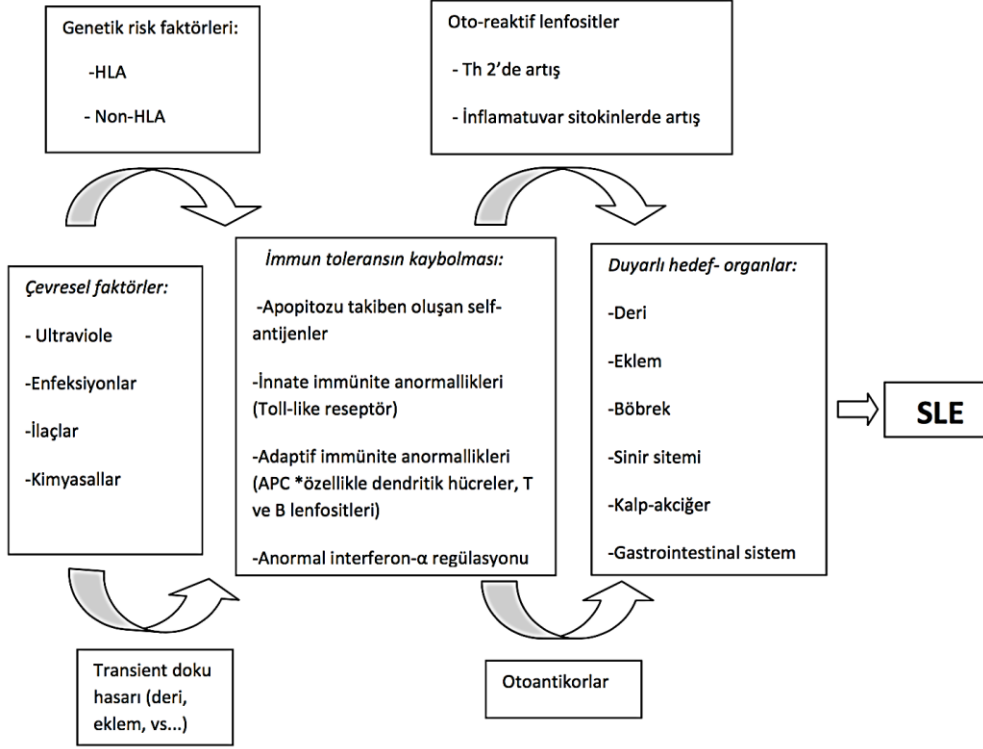
Pineles ve ark.nın (14) çalışmasında SLE görülme sıklığının; sağlık hizmetine ulaşabilme, hastanın bir üst merkeze yönlendirilme durumu, etnik farklılık ve doğru vakaların belirlenmesi gibi faktörlerle ilişkili olduğu gösterilmiştir. Kuzey Amerika, Avrupa ve Asya'da Yapılan çalışmalarda SLE'nin insidansının görülme sıklığının en düşük 0.36-2,5/100.000 arasında olduğu bildirilmiştir (15-19).

SLE her yaşta görülmekle birlikte en sık 13-40 yaşları arasında görülmektedir. Hastaların %90'ı doğurganlık yaşındaki kadınlardır. Çocukluk çağı sistemik lupus eritematosus, tüm SLE olgularının %10-20'sini oluşturmaktadır. Ortalama başlangıç yaşı 12 olup; 5 yaş ve altında görülme sıklığı çok azdır. Beyaz ırkta SLE görülme sıklığı, siyahlara göre daha fazladır (13).

Erişkinlerde K:E oranı 9-10:1 iken, çocukluk çağında 4.5-5:1 olduğu bildirilmektedir (13, 20-23).

### 2.1.3 Etyopatogenez

SLE'nin etyopatogenezini tam olarak bilinmemektedir. Genetik, hormonal, immünolojik ve çevresel faktörlerin etkili olduğu multifaktöryel bir hastalıktır (24).



**Şekil 1: Sistemik lupus eritematozusta otoimmün patogenez kaskadı. APC: Antijen sunan hücre (Antigen presenting cell), HLA: İnsan lökosit antijeni (Human leukocyte antigen) (25)**

#### 2.1.3.1 Genetik Faktörler

Monozigotik ikizlerdeki yüksek konkordans oranı ve lupuslu annelerin bebeklerinde bulunan yüksek titredeki ANA pozitifliği, SLE etiolojisinde genetik faktörlerin önemli rol oynadığını göstermektedir. Yapılan çalışmalarda, monozigot ikizlerde SLE konkordans %24 iken, dizigotik ikizlerde bu oran %9 olarak saptanmıştır (26). Aile içinde görülme sıklığındaki artış dikkat çekicidir; SLE tanılı bir bireyin kardeşlerinin de SLE olma sıklığı genel topluma göre 20 kat artmıştır (27, 28).

SLE, multigenetik bir hastalıktır. Çok sayıdaki normal genlerin alleleri hastalıktaki anormal immün yanıtta çok küçük oranda katkıda bulunmaktadır. Son yıllarda yapılan genomik çalışmalarda SLE yatkınlığını artıran, polimorfizm gösteren 30-40 gen bölgesi tanımlanmıştır (29-32).

Predispozan bazı genler HLA bölgesinde (HLA Klas II DR ve DQ genleri ve C2 ve C4'ü kodlayan HLA Klas III genleri) lokalize olmuştur. Bu tip HLA molekülüne sahip olanlarda SLE riski 2-3 kat daha fazladır (33, 34). Kompleman yolağındaki kalıtsal bozuklukların ve hücre apoptozundaki defektlerin SLE ile ilişkisi olduğu ilgili çeşitli çalışmalarla ortaya konmuştur (35). Erken kompleman komponentlerinin (C1q, C2, C4) homozigot defektlerine sahip ve mannoz bağlayıcı lektin (MBL) geninde oluşan polimorfizmler sonucunda meydana gelen varyant allellere sahip kişilerde, SLE gelişme riski artmıştır. C1q homozigot yetersizliği %90 oranında SLE gelişimine neden olmaktadır (36). İnterlökin-10 (IL-10) bağışıklık sistemini düzenleyici bir sitokindir. B hücre aktivasyonunu; proliferasyonunu, farklılaşmasını ve immünglobulin salgısını uyarır, monosit ve dendritik hücre fonksiyonlarını inhibe eder. SLE'li hastalarda serum IL-10 düzeyi artmıştır (37).

SLE oluşumuna yatkınlık sağlayan diğer genler ise daha çok doğal immünite ile ilgili (IRF5, Stat4, IRAK1, SPP1) ve interferon-alfa (IFN-alfa) yolaklarıyla ilişkili genlerdir. Avrupa'da yapılan bir çalışmada 720 SLE'li hastanın 317.501 tek gen polimorfizmi değerlendirilmiş, dört gen lokusunun (ITGAM, KIAA1542, PXX ve SNP rs 10798269 kromozom 1q25.1) hastalıkla ilgili olduğu saptanmıştır. SLE hastalarının %60'ında periferik kanda IFN-alfa genlerinde aşırı ekspresyon saptanmıştır. SLE yatkınlığından sorumlu olan diğer genler (PTPN22, OX40L, PD-1, BANK-1) ise lenfosit sinyalizasyonunda görev alır, her biri T ve B hücre aktivasyonunda ve hastanın sağ kalımında etkili olmaktadır (38, 39).

### **2.1.3.2 Hormonal Faktörler**

SLE özellikle menarş - menopoz dönemi arası kadınlarda daha çok görüldüğünden; östrojen varlığının ve androjen düzeylerinin düşük olmasının hastalık oluşumunda etkisi olduğu düşünülmektedir (40). Yapılan bir çalışmada SLE'li hastalarda yüksek follikül uyarıcı hormon (Follicle stimulating hormon, FSH), luteinizan hormon (Luteinizing hormone, LH) ve prolactin değerleri yüksek; androjen değerleri düşük seviyede bulunmuştur (41). Klinefelter sendromu olan hastalarda SLE riski artmıştır ancak diğer erkek SLE'li hastalara göre bu hastaların bulguları daha hafif olmaktadır (42, 43).

### 2.1.3.3 Çevresel Faktörler

SLE çevresel faktörlerden etkilenmektedir. Ultraviyole-B ışını hem kutanöz hem de sistemik lupus hastalıklarının alevlenmesine neden olmaktadır (44). Epstein-Barr virüsü (EBV), Human T-cell leukemia virüsü tip 1 (HTLV-1) ve HIV (Human immunodeficiency virus) 'in SLE oluşumuna neden olabileceği bildirilmektedir (45).

Prokainamid, hidralazin, izoniazid, hidantoin, klorpromazin, metildopa, D-penisilamin, minosiklin, kinidin, Anti-TNF-alfa (Tümör nekrozis faktörü, TNF) ve IFN-alfa gibi ilaçların SLE oluşumuna neden olabileceği bildirilmektedir (46). İlaça bağlı SLE yüksek dozda ve uzun süreli tedavi sonrası oluşmaktadır. İlaça bağlı SLE esas olarak artrit, serozit, halsizlik ve düşük düzeyde ateş ile karakterizedir. Böbrek ve santral sinir sistemi tutulumu nadirdir, klinik bulgular ilacı kestikten birkaç hafta sonra düzelir ve ilaca ikinci kez maruz kalınmadıkça tekrarlamaz (13). Bu hastalarda ANA pozitifdir ancak anti-dsDNA yüksek değerlerde değildir ve belirgin kompleman düşüklüğü görülmez. İlaçla ilişkili SLE'de histona karşı antikorlar saptanmıştır.

### 2.1.3.4 Etnik Faktörler

Yapılan çalışmalarda SLE'nin görülme ve tekrarlanma sıklığının beyaz ırk dışı topluluklarda daha fazla olduğu saptanmıştır. Amerika Birleşik Devletleri'nde SLE daha çok Afriko-Amerikanlarda, Aborjin, Latin ve Asya kökenli topluluklarsa SLE görülme sıklığının daha fazla olduğu belirtilmiştir.(23, 47-54).

### 2.1.4 SLE Sınıflandırma Kriterleri

Sistemik lupus eritematozusun en sık görülen belirtileri çoğunlukla özgül olmayan bulgulardır ve bu bulgular pek çok hastalıkla karışabilir. SLE'de hastalığa kesin tanı koyduracak tek bir klinik bulgu ya da laboratuvar testi yoktur. Bu sebeple SLE'li hastaları tanımlamak amacı ile ilk kez 1971 yılında "American College of Rheumatology (ACR)" tarafından tanı-sınıflandırma kriterleri geliştirilmiş ve bu kriterler 1982 ve 1997'de olmak üzere iki defa revize edilmiştir (Tablo 1) (55, 56). Ancak daha sonra yeni bir sınıflandırma gereği görülmüş ve 2012 yılında ise "Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC)" tarafından yeni kriterler yayınlanmıştır (Tablo 2) (57). SLICC tanı kriterlerinin hassasiyeti ve özgüllüğünü araştıran bir çalışmaya göre, ACR tanı kriterlerinin duyarlılığı %76.6, özgüllüğü %93.4

iken; SLICC tanı kriterlerinin duyarlılığı %98.7, özgüllüğü %85.3 olarak bulunmuştur (58). SLE, alevlenme ve iyileşme dönemleriyle seyreden multisistemik bir hastalık olduğundan, tanıyı sınıflandırma kriterleriyle sınırlandırmak doğru değildir. Her hasta kendi klinik bulgularıyla değerlendirilmeli ve o yönde tedavi edilmelidir. Buna rağmen ACR kriterleri SLE tanısı için günümüzde sık olarak kullanılmaktadır (13).

**Tablo 1: ACR-SLE Tanı Kriterleri-1997 (55)**

<b>Malar döküntü</b>	Malar bölgede, nazolabial sulkusları tutmayan, düz veya deriden hafifçe kalkık eritematöz lezyonlar
<b>Diskoid döküntü</b>	Eritemli, deriden kabarık, üzerinde keratotik pullanma ve foliküler tıkaçlar bulunan lezyonlar. Eski lezyonlarda atrofik skar gelişimine ilişkin bulgular gözlenebilir.
<b>Fotosensitivite</b>	Hekim tarafından tespit edilen veya hasta tarafından tariflenen güneş ışığına maruziyet sonrası ortaya çıkan deri döküntüsü
<b>Oral/nazal ülserler</b>	Hekim tarafından tespit edilen, genellikle ağrısız, oral veya nazofaringeal ülserler
<b>Artrit</b>	İki veya daha fazla periferik eklemi tutan; ağrı, şişlik veya efüzyonla karakterize, erozif olmayan vasıfta
<b>Serözit</b>	Plörit: Plöritik ağrı öyküsü veya hekimin tespit ettiği frotman veya plevral efüzyon bulgusu Perikardit: EKG** ile saptanmış, hekimin tespit ettiği frotman veya perikardiyal efüzyon bulgusu
<b>Renal tutulum</b>	Persistan proteinüri: > 0,5 g/gün veya idrar çubuğu testinde +++ bulgu Hüresel silendir: Eritrosit, hemoglobin, granüler, tubüler veya mikst
<b>Nörolojik tutulum</b>	Herhangi bir ilaç veya metabolik bozukluğun (üremi, ketoasidoz veya elektrolit dengesizliği) eşlik etmediği nöbet veya psikoz
<b>Hematolojik tutulum</b>	Retikülositozun eşlik ettiği hemolitik anemi İki veya daha fazla ölçümde tespit edilen lökopeni (< 4000/mm <sup>3</sup> ) İki veya daha fazla ölçümde tespit edilen lenfopeni (< 1500/mm <sup>3</sup> ) Herhangi bir ilaca bağlı olmayan trombositopeni (< 100000/mm <sup>3</sup> )
<b>İmmünolojik tutulum</b>	Anti-dsDNA pozitifliği veya Anti-Sm*** pozitifliği veya Antifosfolipid antikor pozitifliği: • Anormal titrede antikardiyolipin IgG veya M veya • Standart ölçümle saptanan lupus antikoagülan varlığı veya • Treponema pallidum immobilizasyon veya floresan treponemal antikor absorpsiyon testi ile doğrulanmış en az 6 aydır var olan yalancı pozitif sifiliz testi
<b>ANA pozitifliği</b>	Testin pozitifliğine neden olabilecek herhangi bir ilaç kullanımının yokluğunda immunfloresan veya ona eşdeğer bir yöntemle çalışılan ve herhangi bir zamanda tespit edilen anormal titrede ANA varlığı

\*11 kriterden **≥4 fazla kadarının** bulunması gereklidir.

\*\* EKG: Elektrokardiyografi

\*\*\* Anti-Sm: Anti-Smith antikoru

**Tablo 2: SLICC SLE Tanı Kriterleri-2012 (57)**

<b>KLİNİK KRİTERLER</b>	
<b>1. Akut kütanöz lupus</b>	Malar döküntü Büllöz lupus Toksik epidermal nekrolizis ( <i>SLE varyantı</i> ) Makülopapüler lupus döküntüsü Fotosensitif lupus döküntüsü ( <i>Dermatomiyozitin yokluğunda</i> ) Subakut kütanöz lupus
<b>2. Kronik kütanöz lupus</b>	Klasik diskoid raş Lokalize ( <i>boyundan yukarı</i> ) Yaygın ( <i>boynun yukarısı ve aşağısı</i> ) Hipertrofik-verrüköz lupus Lupus panniküliti Mukozal lupus Lupus eritematozus tumidus Diskoid lupus/likan plan overlap
<b>3. Oral/nazal ülserler</b>	Vaskülit, Behçet hastalığı, enfeksiyon (herpes virüs), inflamatuvar barsak hastalığı, reaktif artrit ve asitli yiyecek tüketimi gibi sebeplerin yokluğunda
<b>4. Alopesi (skar bırakmayan)</b>	Alopesi areata, ilaçlar, demir eksikliği ve androjenik alopesi yokluğunda
<b>5. Sinovit</b>	İki ya da daha çok eklemi içeren Şişlik/effüzyon veya duyarlılığın eşlik ettiği ≥30 dk sabah tutukluğu olan
<b>6. Serözit</b>	Tipik plörezi ≥ 1 gün süre ile veya plevral efüzyon veya plevral sürtünme  Tipik perikardial ağrı ≥ 1 gün süre ile veya perikardial efüzyon veya perikardial sürtünme veya EKG'de perikardit bulgusu ( <i>enfeksiyon, üremi ve Dressler sendromu gibi sebeplerin yokluğunda</i> )
<b>7. Renal</b>	İdrar protein/kreatinin (veya 24 saatlik idrarda protein): 500 mg protein/24 saat  veya eritrosit silendirleri
<b>8. Nörolojik</b>	Nöbet Psikoz Mononöritis multiplex ( <i>primer vaskülit gibi bilinen diğer sebeplerin yokluğunda</i> ) Periferik/kranial nöropati ( <i>primer vaskülit, enfeksiyon ve diabetes mellitus gibi bilinen sebeplerin yokluğunda</i> ) Miyelit Akut konfüzyonel durum ( <i>toksik/metabolik nedenler, üremi, ilaçlar gibi sebeplerin yokluğunda</i> )

**Tablo 2: SLICC SLE Tanı Kriterleri-2012 (57) (Devamı)**

<b>KLİNİK KRİTERLER</b>	
<b>9. Hemolitik anemi</b>	
<b>10. Lökopeni</b>  <u>veya</u>  <b>Lenfopeni</b>	< 4000/mm <sup>3</sup> en az bir kere ( <i>Felty sendromu, ilaçlar, portal hipertansiyon gibi diğer sebeplerin yokluğunda</i> )  < 1000/mm <sup>3</sup> en az bir kere ( <i>Kortikosteroidler, ilaçlar, enfeksiyon gibi diğer sebeplerin yokluğunda</i> )
<b>11. Trombositopeni</b>	< 100.000/mm <sup>3</sup> en az bir kere ( <i>İlaçlar, portal hipertansiyon ve trombotik trombositopenik purpura gibi diğer sebeplerin yokluğunda</i> )
<b>İMMUNOLOJİK KRİTERLER</b>	
<b>1. ANA</b>	Laboratuvarın referans değerinin üzerinde
<b>2. Anti-dsDNA</b>	Laboratuvarın referans değerinin üzerinde (ELISA ile çalışıldı ise 2 kat üzerinde olmalı)
<b>3. Anti-Sm</b>	
<b>4. Antifosfolipid antikor</b>	Aşağıdakilerden herhangi biri: Lupus antikoagülanı Yalancı-pozitif RPR Orta/yüksek titrede antikardiyolipin (IgA, IgG veya IgM) Anti-β2 mikroglobulin (IgA, IgG veya IgM)
<b>5. Düşük kompleman</b>	Düşük C3 Düşük C4 Düşük CH50***
<b>6. Direkt Coombs testi pozitifliği</b>	Hemolitik anemi olmaksızın

\*En az biri klinik ve biri de laboratuvar kriter olmak üzere 4 kriter gereklidir.

\*\*ANA veya anti-dsDNA varlığında biyopsi ile ispatlanmış lupus nefriti bulguları tanı koydurucu kabul edilmiştir.

\*\*\*CH50: Total hemolitik kompleman

### **2.1.5 Klinik Bulgular**

SLE'nin klinik spektrumu; sinsi gelişen aralıklı görülen klinik bulguların olduğu kronik bir hastalıktan; akut, hızla ölüme sonuçlanabilen bir hastalığa kadar değişiklik gösterebilmektedir. Pediatrik SLE olgularının çoğunda klinik seyir, yoğun organ tutulumu ve laboratuvar bulgusu ile, erişkin döneme göre daha şiddetlidir (12, 59).

Tablo 3’de çocuk ve ergenlerde SLE ile ilişkili klinik bulguların görülme sıklığı verilmiştir.

**Tablo 3: Çocuk ve ergenlerde SLE ile ilişkili klinik bulguların görülme sıklığı (Tanıyı izleyen ilk bir yıl içerisinde ve hastalık seyri sırasında) (12, 20, 22, 51, 60-78)**

<b><u>Klinik Bulgular</u></b>	<b><u>Tanı sonrası ilk bir yıl içinde</u></b>	<b><u>Hastalık seyri sırasında</u></b>
Ateş	% 35-90	% 37-100
Lenfadenopati	% 11-45	% 13-45
Hepatosplenomegali	% 16-42	% 19-43
Kilo kaybı	% 20-30	% 21-32
Artrit	% 60-88	% 60-90
Miyozit	< % 5	< % 5
Herhangi bir deri tutulumu	% 60-80	% 60-90
Malar döküntü	% 22-68	% 30-80
Diskoid döküntü	< % 5	< % 5
Fotosensitivite	% 12-45	% 17-58
Mukoza ülserasyon	% 25-32	% 30-40
Alopesi	% 10-30	% 15-35
Nefrit	% 20-80	% 48-100
Nöropsikiyatrik hastalık	% 5-30	% 15-95
Psikoz	% 5-12	% 8-18
Nöbet	% 5-15	% 5-47
Baş ağrısı	% 5-22	% 10-95
Bilişsel fonksiyon kaybı	% 6-15	% 12-55
Akut konfüzyon durumu	% 5-15	% 8-35
Periferik sinir tutulumu	< % 5	< % 5
Kardiyovasküler hastalık	% 5-30	% 25-60
Perikardit	% 12-20	% 20-30
Miyokardit	< % 5	< % 5
Pulmoner hastalık	% 18-40	% 18-81
Plörit	% 12-20	% 20-30
Pulmoner kanama	< % 5	< % 5
Pnömonitis	< % 5	< % 5
Gastrointestinal tutulum	% 14-30	% 24-40
Peritonit (steril)	% 10-15	% 12-18
Karaciğer fonksiyon testlerinde bozulma	% 20-40	% 25-45
Pankreatit	< % 5	< % 5

Hastalığın başlangıcında ve alevlenme dönemlerinde ateş, halsizlik, iştahsızlık ve kilo kaybı gibi sistemik bulgular sıklıkla görülür. Multisistemik tutulum daha karakteristik olmasına rağmen, başlangıçta tek bir sistem etkilenebilir. Tablo 4’de hastalığın organ tutulumu ile ortaya çıkan klinik bulgular görülmektedir.

**Tablo 4: Çocukluk çağı SLE’de organ tutulumu ile ortaya çıkan yaygın klinik bulgular**

<b>Genel klinik bulgular</b>	Ateş, halsizlik, kilo kaybı, iştahsızlık
<b>Deri tutulumu</b>	Kelebek tarzı döküntü, fotosensitivite, mukozal ülserler, periungual eritem, alopesi
<b>Kas-iskelet sistemi</b>	Poliartralji/artrit, sabah tutukluğu, tenosinovit, miyozit
<b>Renal</b>	Glomerulonefrit, nefrotik sendrom, hipertansiyon
<b>Nörolojik</b>	Akut konfüzyon durumu, nöbet, psikoz, bilişsel fonksiyon kaybı, kore, serebrovasküler hadise, psödötümör serebri
<b>Kardiyak</b>	Perikardit ve eşlik eden efüzyon, göğüs ağrısı, Libman-Sacks endokarditi
<b>Pulmoner</b>	Plörit, akciğer fonksiyon testlerinde bozulma, pnömonitis, pulmoner kanama, enfeksiyon
<b>Gastrointestinal</b>	Asit, karın ağrısı, peritonit, kolit, karaciğer fonksiyon testlerinde bozulma
<b>Retiküloendotelyal</b>	Hepatomegali, splenomegali, yaygın lenfadenopati, Kikuchi lenfadeniti
<b>Vasküler</b>	Reynaud fenomeni, tromboz, livedo retikülaris
<b>Oküler</b>	Papilödem, retinopati, eksüdat

### 2.1.6 Laboratuvar Bulguları

SLE hastalığındaki laboratuvar testleri; inflamasyon belirteçleri, otoantikör varlığı, uç-organ tutulumu, tedavinin etkilerini-toksisitesini değerlendirmek için kullanılan testlerden oluşmaktadır. Hastalık aktivitesi ile orantılı olarak bazı akut faz belirteçleri artmıştır. Bunlar; eritrosit sedimentasyon hızı (ESR), poliklonal

hipergamaglobulinemi ve  $\alpha_2$ - globulin artışıdır (79, 80). C-reaktif protein (CRP) sıklıkla normaldir, ancak SLE'ye eşlik eden sistemik enfeksiyon, serozit ve artrit durumlarında yükselir (81-85). Serum ferritin düzeyi, SLE hastalarında artmıştır (86-89).

ANA, SLE'li çocukların %99'undan fazlasında pozitifdir (55). ANA'nın tespiti lupusun immünolojik tanısındaki ilk adımdır. Fakat ANA, aynı zamanda diğer romatolojik hastalıklarda, bazı enfeksiyon hastalıklarında, habis tümörlerde, ilaç kullanımında ve otoimmün bir hastalık sahibi 1. derece akrabası olanlarda da pozitif olabilir (90). Ayrıca sağlıklı çocukların %33'ünde de ANA pozitifliğine rastlanılmıştır (91). SLE'li hastalarda, çift sarmallı DNA'ya karşı gelişen antikör olan; anti-dsDNA (anti-double stranded DNA) ölçümünün 2 önemli faydası vardır; bu antikörün yüksek titrede saptanması %90 üzerinde bir olasılıkla SLE hastalığını gösterir. Diğer yararı ise, anti-dsDNA düzeyindeki değişikliklerin hastalık alevlenmesini %50 oranında öngörebilmesidir (92-94). Anti-dsDNA'nın yüksek düzeyleri özellikle düşük kompleman düzeyiyle birlikte ise lupus nefriti riskinin arttığını ve vaskülitin geliştiğini düşündürmelidir.

SLE için yüksek özgüllüğe sahip diğer otoantikörlerden birisi de anti-Sm olup, pozitifliği ACR sınıflandırma kriterleri arasında yer almaktadır (13). Ancak bu belirtecin herhangi bir klinik durumla korelasyonu saptanmamıştır. Genellikle antiribonükleoprotein antikörleri (anti-RNP) pozitifliği ile birlikte görülmektedir. Anti-RNP SLE için özgül değildir. Genellikle yüksek titreler, birçok romatolojik hastalıkta görülmektedir. Anti-Ro (SSA) ve anti-La (SSB) otoantikörleri da SLE'de saptanabilen antikörler arasında yer almaktadır. Anti-Ro SLE hastalarının yaklaşık %25'inde pozitifdir. Neonatal SLE ve subakut kutanöz lupus ile ilişkilendirilebilir fakat SLE'ye özgül olmayıp genel olarak toplumda %15 oranında pozitif saptanabilir. Anti-La otoantikörü neonatal SLE ile ilişkili olup, genelde anti-Ro ile birlikte görülmektedir. Antihiston antikörleri ilaca bağlı lupusta, antiribozomal-P antikörleri nöropsikiyatrik lupusta pozitif saptanabilir. Fakat bu iki otoantikör da SLE için özgül değildir (13).

Serum kompleman düzeylerinin ölçümü, SLE tanısında ve hastalık aktivitesi değerlendirmesinde önemlidir. SLE'de CH50, C3 ve C4 düzeylerine bakılır. C3 ve C4 düzeyleri aktif hastalığın, özellikle aktif renal hastalığın, klinik alevlenmesinden önce sıklıkla düşer. Genetik olarak kompleman eksikliğinden şüphelenildiğinde C2 ve C1q

gibi spesifik kompleman düzeylerine de bakılabilir. Anti-C1q antikorunun, lupus nefriti aktivitesi için iyi bir belirteç olduğu, aynı zamanda nefrit ve proteinürinin şiddeti ile bağlantılı olduğu gösterilmiştir (95-97).

### **2.1.7 SLE’de hastalık aktivitesinin değerlendirilmesi**

SLE, sürekli değişen ve hastalık alevlenmelerin yanı sıra uzun dönem etkileri olan bir romatolojik bir hastalıktır. SLE’nin multisistemik doğası, geniş bir yelpazede görülebilecek olan klinik bulguları ve serolojik anomalileri nedeniyle tanı anında ve izleminde hastalığın aktivitesini veya iyileşme halini değerlendirmek güçtür. Bu nedenle 1996’da SLICC, SLE hastalarını hastalık aktivitesi, kronik hasar ve yaşam kalitesi olmak üzere 3 alanda değerlendirerek bir bütün olarak ele alınması gerekliliğinden bahsetmiştir (8). Yakın zamanda da EULAR diğer kronik hastalıklarda olduğu gibi SLE’de de hedefe yönelik tedavinin önemini ortaya koymuş ve hastalık aktivitesinin kontrol altına alınarak kronik hasarın engellenebileceğini vurgulamıştır (9, 10, 98). SLE’de tedavinin ile sistemik semptomların ve organ tutulumlarının remisyonu veya hastalık aktivitesinin olabilecek en düşük düzeyde tutulması hedeflenmiştir.

SLE gibi hem klinik hem laboratuvar anlamda çok heterojen olan bir hastalıkta; doğru, geçerli ve değişikliklere hassas bir aktivite ölçüğü doktor ve hastalar için çok önemlidir (99, 100). Tüm bu gelişmelerden dolayı SLE’de hastalık aktivitesini objektif olarak değerlendirebilecek bazı ölçekler geliştirilmiştir. En sık kullanılanlar; “SLEDAI”, subjektif bir doktor değerlendirmesini de içeren “Safety of Estrogen in Lupus Erythematosus National Assessment Trial (SELENA-SLEDAI)”, “British Isles Lupus Assessment Group (BILAG)” Aktivite İndeksidir. Diğer kullanılan aktivite ölçekleri ise “Lupus Aktivite İndeksi (Lupus Activity Index, LAI)”, “Sistemik Lupus Aktivite Ölçüğü (Systemic Lupus Activity Measure, SLAM)”, “European Lupus Activity Measure (ECLAM)” ve “Responder Index for Lupus Erythematosus (RIFLE)” olarak sıralanabilir. Tüm bu ölçeklerin geçerliliği ve güvenilirliği kanıtlanmıştır. Ayrıca SLE alanında yapılan farklı çalışmalarda SLEDAI, BILAG ve SLAM, klinik değişikliklere karşı eşit özgüllük ve duyarlılıkta bulunmuştur (101-119)

### **2.1.8 SLE’de hasarın değerlendirilmesi**

SLE tanılı hastaların izleminde değerlendirilmesi gereken bir diğer önemli bileşen de hastalığın yarattığı kronik hasardır. SLE hastalarının günümüzde erken tanılması ve daha iyi tedavi seçeneklerine sahip olması beklenen yaşam süresini uzatmıştır. Uzayan yaşam süresi, hastalık aktivitesinin yarattığı sekelin neden olduğu morbidite, ilaç yan etkileri, enfeksiyon, hipertansiyon, ateroskleroz gibi komorbid durumlar ile karşılaşma oranını artmıştır. Bu durumlar uzun süreli yaşam kalitesini olumsuz etkilemekte, hastaların bu kronik hastalığa olan fiziksel ve psikososyal uyum sürecini sekteye uğratmaktadır. Bu nedenlerden ötürü günümüzde SLE tedavisinde amaç yalnızca morbiditeyi engellemek değil, aynı zamanda organ tutulumuna, ilaç kullanımına veya hastalık komplikasyonlarına bağlı gelişebilecek olan kalıcı hasarı en aza indirmektedir.

Hastalık izleminde morbiditeyi ve kronik hasarı objektif olarak değerlendirebilecek standardize bir ölçeğe ihtiyaç duyulmuş, bu amaçla 1996 yılında hastalığa ve tedavisine bağlı ortaya çıkmış biriken organ hasarını ölçebilen SLICC/SDI geliştirilmiştir. Bu ölçeğin geçerliliği ve güvenilirliği kanıtlanmıştır. Bu ölçek inaktif hastalıkta da birikmiş organ hasarını ortaya koyabilmektedir (120, 121) Aynı ölçek, hastalık aktivitesi, steroid kullanımı, antifosfolipid antikör varlığı ve trombositopeninin hasarla ilişkili olduğunu ve bağışıklık sistemini baskılayıcı ilaç kullanımının hasar riskini azalttığını göstermiştir (115). 2006 yılında ek olarak büyüme-gelişme geriliği, gonadal yetmezlik ve gecikmiş puberte kriterlerini de içeren, SLE’de kullanılmak üzere, SLICC hasar indeksinin pediatrik uyarlaması tasarlanmıştır. Fakat bu durumlar geri döndürülebilir olduğundan bu çocukluk çağına uyarlanmış indeksin kullanımı günümüzde tartışmalıdır (122, 123).

### **2.2 Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi**

Yaşam kalitesi kişinin kendi durumunu, kültür ve değerler sistemi içinde algılayış biçimi olarak tanımlanmıştır (124). Yaşam kalitesi, yaşam doyumu, öznel iyi olma, mutluluk, işlevsel yeterlilik, sosyal iyilik gibi bileşenlerden oluşan, içinde kültür, değer yargıları, kişinin konumu, amaçları bulunan, yaşam koşulları içinde elde edilebilecek kişisel doyumun düzeyini etkileyen hastalıklara ve günlük yaşamın fiziksel, ruhsal ve toplumsal etkilerine verilen kişisel tepkileri gösteren bir kavramdır (125, 126).

Bireyin yaşam kalitesini psikolojik testlerle ölçmek, hastaların tedavi öncesi ve sonrası yaşam kalitelerini belirleyebilmek, tıbbi girişimlerin etkinliğini ve yan etkilerini değerlendirebilmek, sağlık politikalarına yön verebilmek ve tıbbi araştırmaların yapılabilmesi için önemlidir.

Kronik hastalık “normalden sapma veya bozukluk gösteren, kalıcı yetersizlik bırakabilen, geriye dönüşü olmayan, patolojik değişiklikler sonucu oluşan, hastanın rehabilitasyonu için özel eğitim gerektiren, uzun süre bakım, gözetim ve denetim gerektireceği beklenen durum” olarak tanımlanmaktadır (127). Kronik hastalığın çocukta yarattığı sosyal ve psikolojik sorunlar çocuğa, aileye, hastalığın tipine, sosyal çevreye ve aldığı tıbbi bakıma göre değişmekte ve çocuğun hastalığa uyumunu kolaylaştırmakta ya da zorlaştırmaktadır. Kronik hastalığı olan çocuklarda sağlıklı çocuklara oranla iki kat daha fazla uyum sorunları görülmekle birlikte yapılan araştırmalara göre çocukta uyum bozukluğunu etkileyen en önemli faktörlerin başında, hastalığın yarattığı yetersizlik duyguları ve sınırlamalar gelmektedir. Kronik hastalığı olan çocuklar, sadece hastalığın semptomlarını azaltmaya çalışmakla kalmayıp, aynı zamanda çeşitli etkenlere bağlı olarak sosyal, psikolojik, gelişimsel ve çevresel sorunları da hastalığın beraberinde yaşamaktadırlar. Bu sorunlara rağmen kronik hastalığı olan çocuklar normal yaşantılarını sürdürmeye çalışmakta, ancak günlük yaşam aktivitelerindeki kısıtlamalar yaşam kalitelerini olumsuz yönde etkilemektedir (128, 129).

Kronik hastalıklar bireyin yaşam tarzında değişikliklere neden olduğundan yaşam kalitesini doğrudan etkilemektedir. Ayrıca günümüzde kronik hastalıkların giderek artması ve beklenen yaşam süresinin uzaması yaşam kalitesi kavramını ön plana çıkarmaktadır. Kronik hastalığa bağlı olarak fiziksel-zihinsel sınırlılıklar ve sakatlıklar bireyin bağımsızlığını azaltmakta birlikte uzun süreli bakım gereksinimi, sağlığın algılanmasını ve sosyal etkinlikleri kısıtlamaktadır. Ayrıca kronik bir hastalığın olması, hastalıkla beraber yaşama süresini artırarak uyumu bozmakta; fiziksel, psikolojik, sosyal ve ekonomik sorunların ortaya çıkmasına neden olmaktadır. Tüm bu değişiklikler bireyin ve ailenin yaşam kalitesini olumsuz yönde etkilemektedir. Sağlıkla ilgili yaşam kalitesi ölçümleri bireylerin kendilerini nasıl hissettiklerini, günlük yaşam aktivitelerini nasıl yaptıklarını, hastalık durumu ve hastalığın tedavisinden nasıl etkilendiklerini bireyin bakış açısıyla değerlendirme olanağı vermektedir (130-132).

Çocukların gelişim düzeylerine uygun olarak yaşam kalitesi ölçeklerinin kullanılması, aynı zamanda çocukların yaşam kaliteleri ile ilgili olarak ebeveyn değerlendirmelerinin yapılması büyük önem taşımaktadır (133-136). Çocuk ve ergenlerin yaşam kalitelerinin belirlenmesinde, hem ebeveynlerin hem çocuk ve ergenlerin değerlendirmelerine yer verilmesinin en iyi yöntem olduğu düşünülmektedir. Öte yandan çocuk ve ergenlerin hastalık tanısı konulduktan sonra yeni durumlarına uyum sağlamakta güçlük çektikleri ancak zamanla hastalıklarına uyum sağladıkları ve başlangıçta bozulmuş olan yaşam kalitesi algılarının yükseldiği bilinmektedir. Sağlıkla ilgili yaşam kalitesi algısının zamanla değişebileceği düşünüldüğünde, yapılan araştırmalarda kronik hastalığa sahip çocuk ve ergen ile ebeveynlerinin görüşlerine göre yaşam kalitesi düzeylerinin tekrar değerlendirilerek farklılık olup olmadığının saptanması önem kazanmaktadır (137, 138)

Çocuk ve ergenlerde kullanılan yaşam kalitesi ölçekleri (YKÖ) genel olarak değerlendirildiğinde belirli bir hastalık için geliştirilmiş olanlar ve genel iyilik halini ölçenler olarak iki farklı ana grupta toplanmaktadır (139).

Genel yaşam kalitesi ölçekleri hem hastalığı olan hem de sağlıklı olan çocuk ve ergenlerde kullanılabilen, bu nedenle hastalığı olan ve sağlıklı grup karşılaştırmalarında, toplum sağlığı çalışmalarında geniş örneklemelere uygulanabilmektedirler. Genel YKÖ'lerin duyarlılıklarının düşük olması, çoğunlukla uzun olmaları ve çocuk ve ergendeki küçük değişiklikleri hastalığa özgü YKÖ'lere oranla daha az göstermeleri bu ölçeğin kısıtlı yönlerini oluşturmaktadır (139).

Hastalığa özgü YKÖ sadece geliştirilmiş olduğu hastalığın değerlendirmesinde geçerlidir, bu da ölçeğin iç tutarlılığını yükseltmekte, duyarlılığını ve özgüllüğünü artırmaktadır. Hastalığa özgü YKÖ kullanımı farklı tedavi yöntemlerinin karşılaştırılmasında, tedavi yaklaşımlarının değerlendirilmesinde ve değişik tedavilerin etkinlik ve yan etkilerinin karşılaştırılmasında uygundur (137, 139) Hastalığa özgü YKÖ'lerin bu özellikleri genel YKÖ'lere olan üstünlükleridir. Her hastalık için hastalığa özgü YKÖ geliştirilmemiş olması ve birden fazla hastalığa sahip çocuk ve ergende kullanılamıyor olmaları ise olumsuz yönleridir (139). Böyle durumlarda genel YKÖ kullanılmaktadır (138).

### 2.2.1 SLE Hastalarında Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi

Çocukluk çağı romatizmal hastalıkları hayatın sadece fiziksel değil; sosyal, emosyonel, entelektüel ve ekonomik olmak üzere birçok yönünü etkiler. Ayrıca ailenin durumu ve işlevselliği de çocuğun hastalığının gidişini etkileyebilir (140-143) Kronik romatizmal hastalığın etkilerinin değerlendirilmesinde çeşitli basamaklar ve bu amaçla kullanılan çeşitli ölçekler vardır.

Hastalığın klinik seyrinin değerlendirilmesinde ilk basamak olarak hastalık aktivitesinin ölçümü yapılır. Hastalık aktivitesi ölçekleri klinisyenler için daha tanıdık olan tutulan eklem sayısı, sabah sertliği ve ESR gibi parametreleri içerir. Bu alandaki ölçeklerin en büyük eksikliği, değerlendirilen parametrelerin hastaların gerçekten ilgi alanına girmemesidir. Buna rağmen, hastalık aktivite ölçekleri klinik çalışmalarda sıkça kullanılmaktadır. Zira hastalık sürecinin ya da aktivitesinin engellenmesi etkili tedavi girişiminin esas bileşenidir. Hastalık aktivite ölçekleri değerlidir ancak hastaların sağlıkla ilgili yaşam kalitelerinin değerlendirilmesinde yeterli değildir (144).

Değerlendirmedeki ikinci basamak, fonksiyonel durum ölçümüdür. Buradaki amaç giyinme, yürüme, merdiven çıkma ve öz bakım gibi kişinin fiziksel aktivitelerini gerçekleştirebilme yeteneğini ölçmektir. Dolayısıyla bu alan, hastayla daha ilişkilidir (145).

En dikkate değer işlev yaşam kalitesi ölçümüdür. Bazı yazarlar yaşam kalitesi ve sağlık durumu kavramları arasında farklılıklar olduğunu belirtse de, çoğunlukla bu terimler eş anlamlı olarak kullanılmaktadır (145). Sağlık durumu kavramıyla, genel fiziksel ve mental sağlık kastedilmektedir. Sıklıkla semptomlara ve fiziksel fonksiyonlara ağırlık verilmektedir. Bazen sağlık durumunu anlatmak için, organ sistemleri üzerindeki etkileri değerlendiren hastalığa özgün ölçekler de kullanılmaktadır (146).

YKÖ'ler Dünya Sağlık Örgütü'nün (DSÖ) sağlık tanımına uygun olarak fiziksel, zihinsel ve sosyal iyilik halini değerlendirmektedir. "Dünya Sağlık Örgütü Yaşam Kalitesi Grubu", yaşam kalitesini insanların değerler sistemleri ve kültürleri içinde yaşadıkları ve amaçları, beklentileri, standartları ve endişeleri ile ilgili olarak bireyin kendi pozisyonunu algısı olarak tanımlamaktadır (147, 148). Bilimsel gelişmeler ve etkin tedavi kullanımı, ilaç ile ilişkili komplikasyonlar ve daha sık hastane ziyaretleri

pahasına da olsa yaşam süresini uzatmıştır. Bu durum duygusal değişiklikler ve yaşam biçimi değişikliklerine neden olmaktadır. Bu bakımdan yaşam kalitesi klinik bir konu olarak ortaya çıkmakta ve modern tıpta iyileşme/iyilik hali için birincil etmen olmaktadır (149).

Sağlık durumu özellikle kronik hastalığı olan çocuklarda tüm yaşam kalitesini etkilemektedir. HRQL; sağlık, yaşam doyumu ve iyilik hali algılarını ve bunların ilişkilerini içeren mental, fiziksel ve sosyal işlevselliğin en yüksek düzeyde olması olarak tanımlanmaktadır (149, 150). Çocukluk çağı romatizmal hastalıklarında geliştirilen birçok ölçek Jüvenil İdyopatik Artritte (JİA) kullanılmıştır. Bunlardan bazıları diğer çocukluk çağı romatizmal hastalıklarında kullanılmak üzere değiştirilmiş ya da geliştirilmiştir (145). Tablo 5’de çocukluk çağı romatizmal hastalıklarında kullanılan belli başlı bazı ölçekler görülmektedir.

**Tablo 5: Pediatrik Romatolojide Kullanılan Ölçeklerin Sınıflandırılması**

Araştırılan Ölçüt	Ölçek İsimleri
<b>Fiziksel Fonksiyon</b>	CHAQ Juvenile Arthritis Functional Assessment Scale (JAFAS) Juvenile Arthritis Functional Assessment Report (JAFAR) Juvenile Arthritis Functional Status Index (JASI) Juvenile Arthritis Functionality Scale (JAFS) Juvenile Arthritis Foot Disability Index (JAFI) Child Activity Limitations Interview (CALI) Childhood Arthritis Impact Measurement Scales (CHAIMS) Functional Status II-R (FS II-R) Steinbocker Classification Weighting of Joint Counts Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS)
<b>Sağlık Durumu</b>	Short-Form General Health Survey (SF-36) Short-Form-20 (SF-20) Childhood Health Questionnaire (CHQ) Childhood Arthritis Health Profile (CAHP) The Child Health and Illness Profile (CHIP)
<b>Yaşam Kalitesi ve Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi</b>	ÇIYKÖ Juvenile Arthritis Quality of Life Questionnaire (JAQQ) EuroQOL (EQ-5D) TNOAZL Children’s Quality of Life Questionnaire (TACQOL) Quality of My Life Visual Analog Scale Peds QL Multidimensional Fatigue Scale SMILEY

SLE'nin yaşam kalitesinin birçok yönünü etkilediğine ve hastalarda sıklıkla psikososyal girişim gerektirdiğine dair yetişkinlerde yapılan çalışmalarda yeterli kanıtlar mevcuttur. HRQL, çocukluk çağı SLE'de hastalık aktivitesi ve hasar değerlendirme ölçeklerinin tamamlayıcı bir bileşenidir (4, 151). Uygun HRQL değerlendirmesi; SLE gibi kronik hastalığı olan çocuklarda tedavi girişimlerinin geliştirilmesini sağlayacak, ebeveynler ve hekimler arasındaki anlaşmayı kolaylaştıracak, tedaviye uyumu artırarak, yaşam kalitesinin artmasına neden olacaktır (152).

SLE'nin kronik, episodik ve önceden tahmin edilemeyen süreci, son derece farklı şekillerde karşımıza çıkabilmesi, ilişkili psikososyal faktörler, çocuk ve aile beklentileri bu hastalarda yaşam kalitesi ölçümünü karmaşıklarıştırmaktadır (153). JİA için kullanılan yaşam kalitesi ölçeklerini SLE'li hastalar için kullanmak doğru değildir. Fiziksel işlevsellik SLE'de etkilenen önemli bir alan olmasına karşın, gerçek bir SLE- ilişkili yaşam kalitesi ölçeği, sağlık ile ilişkili yaşam kalitesinin diğer alanlarını da içermelidir. Kullanılan ölçek, tedavilerin etkilerine ek olarak böbrek ve santral sinir sistemi tutulumunun etkilerini de yeterince değerlendirmelidir (154).

Yaşam kalitesi subjektif bir kavram olduğundan ideal olanı, çocukların yaşam kalitelerini kendilerinin değerlendirmeleridir. Bununla beraber çocukların yanıtlarını alırken karşılaşılan kısıtlılıklar nedeniyle güvenilir ve geçersiz sonuçlar elde edilebilmektedir. Bu kısıtlılıklar; uzun dönem bakış açısı, hafıza, yaş, sağlık, duygu-durum ve iletişim becerileridir (155). Bu durumlarda ebeveyn formları yararlı olabilmektedir. Ebeveyn formları değerlendirilirken de ebeveynlerin bireysel beklentileri, deneyimleri, sağlık durumları, zihinsel durumları ve değer yargılarının elde edilen sonuçları etkileyebileceği akılda bulundurulmalıdır. Kronik hastalığa sahip çocuğı olan ebeveynler anksiyete, depresyon ve daha düşük bir yaşam kalitesi algısı içinde olmaktadır. Bütün bu faktörler ebeveynlerin yanıtlarını ve çocuklarının yaşadıklarını nasıl algıladıklarını etkileyebilmektedir. SLE gibi multisistemik bir hastalıkta yaşam kalitesini değerlendirirken doğruluğı en yüksek düzeye çıkarmak ve ebeveyn-çocuk uyumunun belirleyicilerini ortaya koymak için ebeveyn ve çocuk formları birlikte kullanılmaktadır (154-156).

SLE’li hastalarda tek başına çeşitli hastalıkları olan bireyler için geliştirilen genel ölçeklerin kullanılması doğru değildir. Bu nedenle genel ve hastalığa özgün ölçekler, SLE gibi multisistemik bir hastalıkta birlikte kullanılmalıdır (157, 158).

SLE sürekli değişen ve hastalık alevlenmelerine ek olarak uzun dönem etkileri de olan bir hastalık olduğundan tek bir HRQL ölçümü hastalığın tüm değerlendirmelerini kapsayamaz. SLE’nin etkilerini değerlendirebilmek için hasar ve hastalık aktivite ölçekleriyle birlikte tekrarlayan HRQL ölçümleri gerekli olabilmektedir. SLE’de önemli bir sonuç olan sağlık durumu, hastalık aktivitesi ve hasardan ayrı olarak düşünülmelidir (159). Bu nedenle çocukluk çağı SLE hastalarında çocukluk dönemine uyarlanmış anketler kullanılarak sağlıkla ilgili yaşam kalitesi araştırmaları yapılmıştır (159, 160).

Ruperto ve arkadaşları (161) 297 SLE’li hastada yaptıkları sağlık ilişkili yaşam kalitesi değerlendirmelerinde en çok etkilenen alanların genel sağlık algıları ve ebeveynlerin duygusal durumu olduğunu saptamışlardır. Yazarlar HRQL’in özellikle böbrekler, santral sinir sistemi ve kas-iskelet sistemindeki birikmiş hasar ve hastalık aktivitesinden etkilendiğini göstermişlerdir.

Khanna ve arkadaşlarının (162) 73 SLE’li erişkin hastada yaşam kalitesi ve hastalık aktivitesi arasındaki ilişkiyi inceledikleri bir çalışmalarında daha yüksek SLE aktivite puanları ile fiziksel ve psikolojik alanlardaki daha düşük yaşam kalitesi puanları arasında anlamlı ilişki bulmuşlardır. Bununla birlikte sosyal ve çevresel alanlardaki yaşam kalitesiyle ilişki bulunmuştur. Hastalıkla sosyal ve çevresel alanlardaki yaşam kalitesinin değerlendirilmesi arasında herhangi bir ilişki saptamamışlardır. Ayrıca bu araştırmada yaşın ve hastalığın süresinin yaşam kalitesini etkilemediği bildirilmiştir.

9-18 yaş arasındaki, 24 SLE’li hastada yapılan bir çalışmada fiziksel fonksiyonlar ile hastalık aktivitesi ve hasar derecesi arasında anlamlı bir ilişkili bulunmuştur. HRQL bu belirteçlerden etkilenmezken, iyi öz-bakım ve sosyoekonomik durum, daha iyi fiziksel fonksiyonlara ve artmış yaşam kalitesine neden olmaktadır (163). Benzer bulgular Jolly ve arkadaşları (164) tarafından yayınlanan bir erişkin çalışmasında da gösterilmiştir. Buna göre SLE’li hastalarda SLEDAI ve SLICC/SDI sağlıkla ilgili yaşam kalitesi için zayıf belirteçlerdir. SLE’ye özgün hastalık aktivitesi ve

hasar ölçekleri, laboratuvar incelemeleri ve doktor değerlendirmelerine dayandığından, yaşam kalitesi üzerine SLE'nin etkilerini yeterince ölçmeyebilir.

ÇİYKÖ genel ve romatoloji modülü ile yapılan araştırmada sağlıklı çocuk grubuna göre SLE hastalarında HRQL belirgin olarak azalmış saptanmıştır. İlginç olarak yaşam kalitesindeki bu düşüklük hastalığın atak dönemi ve hastalık aktivitesinin yüksek olması ile ilişkilendirilmiştir. ÇİYKÖ genel/romatoloji modülü dışında SLE-HRQL araştırmalarında kullanılacak, geçerli ve güvenilir olduğu kanıtlanmış diğer ölçekler ise; Peds QL Multidimensional Fatigue Scale, CHAQ, CHQ ve SLE hastalığına özgün olan SMILEY ölçeği olarak sıralandırılabilir (3, 154, 160, 161, 165-167)

2007 yılında SLE'li çocuklar ve ailelerinde yaşam kalitesini etkileyen kritik konularda önemli bilgiler veren bir araştırma yürütülmüş ve çocukluk çağı SLE hastalarına özgün, SMILEY isimli yeni bir YKÖ geliştirilmiştir (154). SMILEY, 29 farklı dile çevrilmiş ve çeviriler geldikten sonra araştırmacılar tarafından uygun ifadeler seçilerek ifade ve dil bütünlüğü sağlanmış, hatta ölçeğin her ülkeden pediatrik romatologlar tarafından kendi ülkelerine ve kültürlerine uygunlukları onaylanmıştır (5, 6). 26 sorudan oluşan bu anketin her sorusu farklı yüz ifadelerinden oluşan beş seçenek içermektedir. Bu resimli format, farklı yaş ve kültürlerde kolay anlamayı sağlamaktadır. 5-18 yaş arası SLE'li olgular için hazırlanmıştır. Ebeveyn ve çocuk bildirimleri birbiri ile eş zamanlıdır. Çocukluk çağı SLE'ye özgün ölçeğin İngilizce ve Portekizce dilinde geçerlilik ve güvenilirliği kanıtlanmıştır (7, 154). Ölçeğin Türkçe'ye çevirisi, Kasapçopur ve arkadaşları tarafından yapılmıştır (5).

## 3. GEREÇ VE YÖNTEM

### 3.1 Hasta Seçimi

Eylül 2015-Mart 2016 tarihleri arasından ileriye dönük olarak yürütülen çalışmamıza İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı Polikliniğinde en az 6 aydır izlenen ACR 1997 ve SLICC 2012 sınıflandırma kriterlerine göre tanı almış 70 çocukluk çağı SLE hastası ve 70 ebeveyn gönüllü olarak alındı. Aktif veya belirgin nörolojik tutulumu olan SLE hastaları ile anketlerini tamamlayamayacak bilişsel hastalığı olan olgular çalışma dışı bırakıldı. (55, 57)

### 3.2 Kullanılan Ölçekler

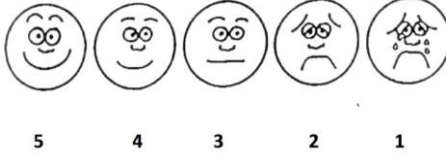
#### 3.2.1 Gençlerde Lupus Eritematosusun Etkilerinin Basit Ölçümü (Simple Measure of Impact of Lupus Erythematosus in Youngsters, SMILEY )

5-18 yaş arası SLE olguları için hazırlanmış olan SMILEY, beş farklı yüz ifadesinden oluşan beş seçenekli 26 sorudan oluşmaktadır (154). Resimli formatı, farklı yaş ve kültürdeki bireyler tarafından kolay anlaşılmasını sağlamaktadır. Çocuklar ve ebeveynleri için ayrı düzenlenmiş anketler eş zamanlı yürütülür. Anketin Kasapçopur ve arkadaşları (5) tarafından hazırlanan Türkçe formu Ek-1A ve Ek-1B'de gösterilmektedir.

Her bir soruya 1'den 5'e kadar bir puan verilmektedir. Toplam puan 1-100 arası değişmekte olup, yüksek puanlar daha iyi bir yaşam kalitesini temsil etmektedir. Bu ölçeğin ilk iki sorusu özet sorulardır. Sırasıyla hastanın mevcut andaki genel yaşam kalitesi ve hastalık durumunu değerlendirmekte olup anket puanlamasına dahil edilmemektedir (154). Kalan 24 soru, hastanın son bir aydaki durumuna göre değerlendirilir. Eğer soruların yarısından fazlası yanıtlanmadıysa, ölçek puanlaması yapılamaz. 2010 yılında ölçeğin farklı ülke ve kültürdeki hasta topluluklarına uygulanabilmesi için Türkçe dahil çeşitli dillere çevirisi yapılmıştır (5).

### 3.2.1.1 SMILEY Puanlaması:

- **Yüz ifadelerinin puanlanması:**



- **Puan hesaplama :**

#### A. **Maksimum puan ve yüzde hesaplanması:**

3-26. sorular 1-5 arasında puanlanacaktır.

Tüm soruların puanlarının toplanmasıyla toplam puan elde edilecektir.

24 soru cevaplandığında elde edilen maksimum puan:  $5 \times 24 = 120$

Yüzde hesabı:  $\text{toplam puan} / \text{maksimum puan} \times 100$ .

#### B. **Boş bırakılan sorular**

Eğer bir soru boş bırakıldıysa, yanıtlanan soruların toplamı, toplam puanı verir. Yüzde hesaplarırken de bu toplam yanıtlanan soruların en yüksek puanına bölünür. Eğer 13 ve üzerinde soru yanıtlanmadıysa SMILEY puanlandırılmaz.

#### **Örnek:**

23 soru yanıtlanmış (bir soru boş bırakılmış / puanlamaya katılmaz) ve toplam puan 95 olarak hesaplanmış.

Toplam puan = 95

Maksimum puan  $(23 \times 5) = 115$

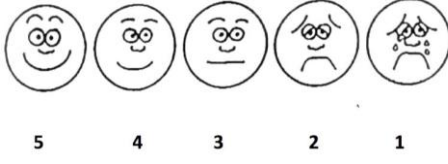
Yüzde puan =  $95/115 \times 100 = \% 82.6$

#### C. **3-19. soruların puanlanması**

Hastanın anket üzerinde işaretlediği yüz ifadesinin puanı belirlenir.

#### **Örnek:**

Soru 3: Lupus hastası olmak nasıl hissetmenize neden oluyor?



En soldaki, mutlu yüz; 5 puan

Soldan 2. yüz; 4 puan

Ortadaki yüz; 3 puan

Soldan 4. yüz; 2 puan

En sağdaki, üzgün yüz; 1 puan

**D. 20- 26. soruların puanlanması:**

- **20, 22- 26. sorular şu şekilde puanlanır (genel kural):**

Her zaman işaretlenen yüzün puanı hesaplanır.

Fakat herhangi bir yüz işaretlenmemiş ve yanıt “Evet” ise puan: 4’tür.

Eğer yüz işaretlenmemiş ve yanıt “Hayır” ise puan: 5’tir.

- **21. soru şu şekilde puanlanır (istisna):**

Her zaman işaretlenen yüzün puanı hesaplanır.

Fakat herhangi bir yüz işaretlenmemiş ve yanıt “Evet” ise puan: 5’tir.

Eğer yüz işaretlenmemiş ve yanıt “Hayır” ise puan: 4’tür.

**Örnekler:**

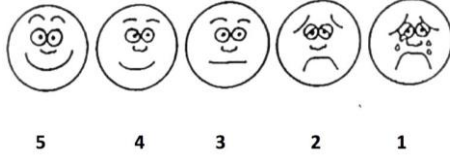
**Genel kurala örnek:**

Soru 26-A: Lupus fiziksel aktivitelere katılmamı etkiliyor. (okuldaki beden eğitimi, koşmak, yürümek ya da en sevdiğim sokak oyunu vb.)

Evet:4 Hayır:5

Yanıtınız evetse lütfen 26B’yi cevaplayınız.

26-B: Lupus hastalığımızın fiziksel aktivitelerinizi etkilemesi nasıl hissetmenize neden oluyor? Lütfen hislerinize en uygun yüz ifadesini işaretleyiniz.



Eğer “Hayır” işaretlenmiş ve herhangi bir yüz işaretlenmemişse; 5 puan

Eğer “Evet” işaretlenmiş ve herhangi bir yüz işaretlenmemişse; 4 puan

Ne zaman yüz işaretlendiyse; o sorunun puanı işaretlenen yüzün puanıdır.

Yukarıdaki örnekte:

Eğer “Hayır” işaretlenmiş ve ortadaki yüz işaretlenmişse; 3 puan

Eğer “Evet” işaretlenmiş ve en sağdaki üzgün yüz işaretlenmişse; 1 puan

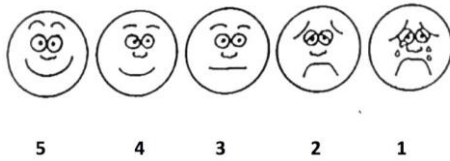
Ne “Evet” ne de “Hayır” işaretlenmemiş fakat en soldaki mutlu yüz işaretlenmişse; 5 puan

İstisna soruya örnek:

Soru 21-A: Arkadaşlarım lupus hastası olduğumu anlıyorlar. Evet: 5 Hayır: 4

Yanıtınız hayırsa lütfen 21B’yi cevaplayınız.

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



Eğer “Hayır” işaretlenmiş ve yüz işaretlenmemişse; 4 puan

Eğer “Evet” işaretlenmiş ve yüz işaretlenmemişse; 5 puan

Ne zaman yüz işaretlendiyse; o sorunun puanı işaretlenen yüzün puanıdır.

Yukarıdaki örnekte:

Eğer “Hayır” işaretlenmiş ve ortadaki yüz işaretlenmişse; puan 3

Eğer “Evet” işaretlenmiş ve en sağdaki üzgün yüz işaretlenmişse; puan 1

Eğer ne “Evet” ne de “Hayır” işaretlenmemiş, fakat en soldaki mutlu yüz işaretlenmişse; puan 5’dir.

### **3.2.2 Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirme Anketi (Childhood Health Assessment Questionnaire, CHAQ)**

CHAQ romatizmal hastalığı olan çocukların fiziksel fonksiyonlarını değerlendirmek için sıklıkla kullanılan, klinik değişikliklere hassas, geçerli ve güvenilir bir ölçektir (168-171). Aktif dönemdeki çocukluk çağı SLE hastalarında, fiziksel fonksiyondaki kısıtlamayı gösterdiği bildirilmiştir (172).

Çocuk (8-19 yaş) ve ebeveyn (2-19 yaş) formlarından oluşmaktadır. Bu formlar bir önceki haftada saptanan hastalık nedeni kısıtlılık ve zorlukları vurgulamaktadır. 8 fonksiyonel alanı değerlendiren 30 madde içermektedir. Bu alanlar giyinme ve kişisel bakım, ayağa kalkma, yemek yeme, yürüme, vücut bakımı (hijyen), uzanma, tutma ve çeşitli aktivitelerdir. Otuz soruya ek olarak, değerlendirilen aktiviteleri gerçekleştirirken herhangi bir alet ya da yardımcı kullanıp kullanmadığına dair sorular vardır. Puanlamada bunlar da kullanılmaktadır (168). Ek 2’de bu ölçeğin ayrıntıları görülmektedir.

Her soru 0-3 arasında puanlanır. 0: “hiç zorlanmadan/uygulanamaz” şeklinde belirtilmiştir. Eğer çocuk verilen aktiviteyi yaşının küçük olmasından dolayı yerine getiremiyorsa, bu maddenin işaretlenmesi istenmektedir. Yetersizlik indeksi belirlenirken, her bir alandaki en yüksek puanı alan soru, o alandaki puanı belirlemektedir. Eğer verilen bir aktiviteyi gerçekleştirirken herhangi bir yardımcı ya da alet kullanıyorsa, o alandaki puan en az 2’dir. Her alanda en az bir sorunun yanıtlanması, o alanı puanlandırmak için yeterlidir. Çünkü bazı sorular gerçekten küçük çocuklara uyarlanamaz. Genel yetersizlik indeksi belirlenirken, her fonksiyonel alandan alınan puanlar toplanır ve bulunan sayı, anket içerisinde 8 fonksiyonel alan olduğu için, 8’e bölünür. Toplam puan 0-3 arasında değişmektedir (4, 163, 168, 173, 174).

Çalışmamız kapsamında bu ölçeğin Özdoğan ve arkadaşları (175) tarafından Türkçe dilinde geçerliliği ve güvenilirliği kanıtlanmış olan formu kullanılmıştır.

### 3.2.3 Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği (Pediatric quality of life Questionnaire, ÇİYKÖ)

ÇİYKÖ 2-18 yaşları arasındaki çocuk ve ergenlerin sağlıkla ilgili yaşam kalitelerini ölçebilmek için Varni ve arkadaşları (176) tarafından geliştirilmiştir. Ölçek, dört farklı yaş grubu için hazırlanmıştır. 2-4 yaş grubu için hazırlanmış ölçeğin yalnızca ebeveyn formu bulunmaktadır. 5-7 yaş grubu için geliştirilmiş olan ölçeğin ebeveyn ve çocuk formu bulunmaktadır. Çocuk formu araştırmacı tarafından çocukla birlikte mutlu, ifadesiz ve üzgün yüz ifadelerini simgeleyen bir şema yardımıyla doldurulmaktadır. Diğer yaş gruplarından farklı olarak çocuk formunun yanıt ölçeği üç seçeneklidir. 8-12 yaş grubu ve 13-18 yaş grubu için hazırlanmış ölçeklerin ebeveyn ve çocuk formu bulunmaktadır. Ebeveyn formu bakım veren kişi, çocuk formu ise çalışmaya alınan çocuk tarafından birbirlerinden ayrı ve eş zamanlı olarak doldurulmaktadır.

ÇİYKÖ, DSÖ'nün tanımladığı sağlıklılık halinin özellikleri olan fiziksel sağlık, duygusal işlevsellik ve sosyal işlevsellik alanlarını sorgulamaktadır. Bunun yanında okul işlevselliği de sorgulanmaktadır. 23 maddeden oluşan ölçeğin puanlaması 3 alanda yapılmaktadır; A. ölçek toplam puanı (ÖTP), B. fiziksel sağlık toplam puanı (FSTP), C. psikososyal sağlık toplam puanı (PSTP). PSTP de kendi içinde, duygusal işlevsellik puanı (DİP), sosyal işlevsellik puanı (SİP) ve okul işlevselliği puanı (OİP) olarak 3 alt başlıkta hesaplanmaktadır. Maddeler 0-100 arasında puanlandırılmaktadır. 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. ÇİYKÖ'nin kısa olması, kısa sürede tamamlanması, araştırmacı tarafından uygulamasının ve puanlamasının kolay olması en önemli özelliklerini oluşturmaktadır. ÇİYKÖ'nün iç tutarlılığının yüksek; geçerli, güvenilir ve duyarlı olduğu birçok çalışmada gösterilmiştir (139, 166, 176-182).

Dört farklı yaş grubu için hazırlanmış olan bu ölçeğin Üneri ve arkadaşları tarafından (183) 2-4 yaş ve 5-7 yaş grubu çocuk formlarının, Çakın ve arkadaşlarının (184, 185) 8-12 yaş çocuk formu ile 13-18 yaş ergen formunun Türkçe dilinde geçerliliği ve güvenilirliği kanıtlanmış olup çalışmamızda hastaların yaş grubuna uygun olan ölçekler kullanılmıştır. Ek-3A/3B ve Ek-4A/4B'de bu ölçeğin ayrıntıları görülmektedir.

### **3.2.4 Sistemik Lupus Eritematozus Hastalık Aktivitesi İndeksi (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index, SLEDAI)**

Bu ölçek çocuklardaki SLE hastalık aktivitesini değerlendiren ölçeklerden bir diğerini oluşturmaktadır (186). Son 10 gündeki klinik ve laboratuvar bulgularını sorgulayan 24 maddeden oluşmaktadır. Toplam puan 0 (aktivite yok) ile 105 (en yüksek aktivite) arasında değişmektedir. Artan SLEDAI puanı hastalık aktivitesinin de arttığını göstermektedir; 0: aktivite yok, 1-5: hafif düzeyde aktivite, 6-10: orta düzeyde aktivite, 11-19: yüksek aktivite ve  $\geq 20$ : çok yüksek aktivite olarak tanımlanır (102).

Ek 5’de gösterilen SLEDAI’nin çocukluk çağı başlangıçlı SLE’de geçerli ve duyarlı olduğu birçok çalışmada gösterilmiştir (112, 114-116, 187).

### **3.2.5 Doktor Değerlendirmesi (PGA - Physician Global Assessment of Disease Activity)**

PGA, SLE aktivitesini değerlendirmede kullanılan önemli bir Likert ölçeğidir. Bu ölçek görsel analog skalası olup hastalık aktivitesini “yok”, “hafif”, “orta”, “ciddi” hastalık aktivitesi şeklinde derecelendirmektedir (109, 187, 188).

Aranow ve arkadaşlarının (189) çalışmasında puanlamada hastanın klinik bulgularına ek olarak laboratuvar bulgularının da değerlendirilmesinin hastalık aktivitesi hakkında daha doğru karar vermesine neden olacağı belirtilmiştir.

### **3.2.6 Sistemik Lupus Eritematozus Hasar İndeksi (Systemic Lupus International Collaborating Clinics/ American College of Rheumatology Damage Index, SLICC/SDI)**

SLICC/SDI; SLE hastalarının izleminde kullanılan, geçerlik ve güvenilirliği kanıtlanmış kronik organ hasarını gösteren bir ölçektir (105, 120). Ek 6’da ayrıntıları görülen bu ölçek 41 maddeden oluşur ve 12 organ sistemini kapsar. Toplam puan 0-49 arasında değişir. Yüksek puan artmış hasarı gösterir. Bu ölçek ile değerlendirilen “klinik hasar” kavramı, hastalığın kendi yapısından veya tedavisinden kaynaklanan ve en az 6 ay süreli geri döndürülemeyen (irreversibl) değişiklik olarak tanımlanmaktadır. Yapılan çalışmalarda süregelen veya tekrarlayan hastalık aktivitesi olan olgularda organ hasarının daha sık olduğu gösterilmiştir (190, 191). Buna rağmen bu ölçekte hasar,

hastalık aktivitesinden ayrı ve farklı parametreler ışığında değerlendirilir. Hastalık hasarının erken ortaya çıkması kötü prognoz ve artmış ölüm oranıyla ilişkilendirilmiştir (192, 193).

Bu ölçek çocukluk çağı başlangıçlı SLE hastalarını ilgilendiren birçok çalışmada da kullanılmıştır. Hastalık aktivitesi ve ilaç kullanımı ile hasar oluşumu arasındaki ilişkiyi ortaya koymaktadır (194, 195).

### **3.3 Uygulama**

SMILEY ölçeğinin Türkçe dilinde geçerlilik ve güvenilirlik çalışmasının tarafımızca yapılabilmesi için ilk olarak bu ölçeği geliştirmiş olan L. Nandini Moorthy'den yazılı olarak izin alındı. İngilizce ve Portekizce dillerinde geçerlilik ve güvenilirliğinin kanıtlandığı araştırmalarda altın standart olarak kabul edilen yaşam kalitesi ölçekleri, aktivite ve hasar indeksleri çalışmamızda da kullanıldı (5, 7, 154)

Çalışmaya katılan çocuk hastalar SMILEY çocuk raporunu ve ÇİYKÖ çocuk anketini çözümlerken; ebeveynler SMILEY ebeveyn raporunu, ÇİYKÖ ebeveyn anketini ve CHAQ'ı çözümledi. Anketler hastanede Çocuk Romatoloji polikliniğinde yapıldı. Çalışma yürütücüsü tarafından anket doldurma süreleri kaydedildi. Test/tekrar test tekniği ile anket güvenilirlik analizi yapılabilmesi amacıyla hastalara ve ebeveynlerine SMILEY anketinin boş bir kopyası verildi ve ilk anketin doldurulmasından sonraki 2 hafta içerisinde evde tekrar doldurulan bu 2. anketler geri alındı. Tez yürütücüsü tarafından her hastada SLEDAI ve PGA puanlaması ile hastalık aktivitesi, SLICC/SDI puanlaması ile kronik hasar değerlendirildi. Hastaların yaş, cinsiyet, komorbidite, okul-eğitim durumu, tanı tarihi ve hastalık seyrinde ve halen kullanmakta olduğu ilaç bilgilerini içeren demografik bilgi formu dolduruldu. Tablo 6'da ölçülen kavram ve kullanılan ölçekler belirtilmiştir.

**Tablo 6: Ölçülen Kavram ve Kullanılan Ölçekler**

Ölçülen Kavram	Kullanılan Ölçek
Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi (Genel İyilik Hali)	Çocuk ve Ebeveyn Formları: ÇİYKÖ
Hastalığa Özgü Yaşam Kalitesi	Çocuk ve Ebeveyn Formları: SMILEY
Fiziksel Fonksiyonlar	Ebeveyn Formu: CHAQ
SLE Hastalık Aktivitesi	Doktor değerlendirmeleri: SLEDAI PGA
SLE Hastalık Hasarı	Doktor değerlendirmesi: SLICC/SDI

### 3.4 İstatistiksel Yöntem

Çalışmadan elde edilen verilerin istatistiksel açıdan değerlendirilmesinde Windows için IBM SPSS Statistics 22.0 paket programı kullanıldı. Tüm testlerde istatistiksel anlamlılık düzeyi  $p \leq 0,05$  olarak kabul edildi. Tanımlayıcı istatistikler dahilindeki kategorik değişkenler sayı ve yüzde ile, normal dağılım gösteren devamlı değişkenler ortalama  $\pm$  standart sapma (SD) şeklinde, normal dağılıma sahip olmayan devamlı değişkenler ortanca ile belirtildi. SMILEY, ÇİYKÖ ve CHAQ anketlerinin hem çocuk hem de ebeveyn raporu puanlarının ortalama değer ve standart sapmaları çözümlendi.

Anket güvenilirlik analizinde, iç tutarlılık için Cronbach alfa ( $\alpha$ ) katsayısı kullanıldı. Cronbach alfa katsayısının bulunabileceği aralıklar ve buna bağlı olarak da ölçeğin güvenilirlik durumu aşağıdaki gibi yorumlandı:

- $0.00 \leq \alpha < 0.40$  ölçek güvenilir değildir;
- $0.40 \leq \alpha < 0.60$  ölçek düşük güvenilirliktedir;
- $0.60 \leq \alpha < 0.80$  ölçek oldukça güvenilirdir;
- $0.80 \leq \alpha < 1$  ölçek yüksek derecede güvenilir bir ölçektir.

Anketin test/tekrar test güvenilirliđi ve çocuk-ebeveyn raporları arasındaki uyum; 2-yönlü rastgele etkili sınıf-içi korelasyon katsayısı (ICC) ile ve Spearman korelasyon katsayısı ( $r_s$ ) kullanılarak test edildi. ICC verileri;  $\geq 0.80$ : mükemmel güvenilir,  $0.60 - 0.79$ : orta düzeyde güvenilir,  $<0.60$ : düşük güvenilir olarak yorumlandı (196). Spearman analizi sonuçlarında;  $0-0.24$  zayıf düzeyde korelasyon,  $0.25-0.49$  arası orta düzeyde korelasyon,  $0.50-0.74$  arası güçlü düzeyde korelasyon,  $0.75-1.00$  arası çok güçlü düzeyde korelasyon olarak tanımlandı.

Anket yapı geçerliliđi; alt başlıklar ile SMILEY anketinin puan hesaplamasına katılmayan ilk iki sorusu arasındaki korelasyon analiz edilerek incelendi. Anket eşzamanlı geçerliliđinin değerlendirilmesinde SMILEY ölçeđi puanları ile diđer ölçek (ÇİYKÖ, CHAQ) puanları Spearman korelasyon katsayısı kullanılarak karşılaştırıldı. Ayırt edici geçerlilik analizinde ilk basamakta SMILEY çocuk ve ebeveyn raporu toplam ve alt başlık puanlaması ile hastalık süresi, SLEDAI, PGA ve SLICC/SDI puanlaması arasındaki ilişki incelendi. İkinci basamakta öncelikle hastalar hastalık şiddetine, hastalık aktivitesine, hastalık hasar durumuna ve ilaç kullanımına göre iki gruba ayrıldı. Bu grupların ortalama SMILEY puanları bađımsız örneklem t-testi (independent samples t-test) ile karşılaştırıldı.

### **3.5 Maddi Destek ve Onay**

Çalışma başlangıcında İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan 21 Temmuz 2015 tarihli A-27 nolu karar ile onay alındı. Tüm hastalardan ve ebeveynlerinden yazılı aydınlatılmış onam formu alındı. (EK-7)

## 4. BULGULAR

Çalışmamıza alınan 70 çocukluk çağı SLE hastasının 59'u (%84.3) kız, 11'i erkek (%15.7) olup 70 ebeveynin 11'i erkekti. ( $n=64$ , %91.4).

Çalışmamızın hasta ve ebeveyn ayağını oluşturan SMILEY, CHAQ ve ÇİYKÖ anketlerinden oluşan çalışma pakedinin doldurulması 30 dakika sürdü. Tek başına SMILEY anketinin doldurulması 10 dakika sürdü. Çalışma yürütücüsünün SMILEY anketlerini değerlendirip, puanlandırması hem çocuk hem ebeveyn geri bildirimleri için anket başı 15 dakika sürdü. 70 hastadan yalnızca 1 tanesi SMILEY çocuk raporunu doldurmazken, 70 adet ebeveynin her biri kendisine verilmiş olan SMILEY ebeveyn raporunu tamamladı. SMILEY raporunu dolduran tüm katılımcıların anketi geçerli kabul edildi.

Hastaların yaş ortalaması  $15.4 \pm 2.8$  yıl olup, tanı yaşı  $11.9 \pm 3.4$  yıldır. Ortalama hastalık süresi  $41.4 \pm 29.4$  aydır. Hastalarımızın ortalama SLEDAI puanı  $4.64 \pm 5$ , ortalama PGA puanı  $1.01 \pm 1.1$  ve ortalama SDI puanı  $0.54 \pm 1$  olup %80'i aktif hastalığa sahipti (SLEDAI>0). Bu parametrelerin ortanca (dağılım) değerleri SLEDAI: 4 (0-23), PGA: 1 (0-3), SDI: 0 (0-5) olarak bulundu. Tablo 7'de çalışmaya alınan SLE hastalarının demografik özellikleri görülmektedir.

**Tablo 7: Çalışmadaki çocukluk çağı SLE hastalarının demografik özellikleri**

<b>Cinsiyet (Kız/Erkek) (n, %)</b>	59/11 (84.3/15.7)
<b>Yaş* (yıl)</b>	$15,4 \pm 2,8$ (8-18)
<b>Tanı yaşı* (yıl)</b>	$11,9 \pm 3,4$ (4-17,5)
<b>Hastalık süresi* (ay)</b>	$41,4 \pm 29,4$ (6-150)
<b>SLEDAI puanı*</b>	$4,64 \pm 5$ (0-23)
<b>SLEDAI puanı ile ilişkili hastalık aktivitesi (n, %)</b>	
SLEDAI=0	14 (20)
SLEDAI=1-5	36 (51,4)
SLEDAI=6-10	11 (15,7)
SLEDAI=11-19	7 (10)
SLEDAI $\geq$ 20	2 (2,9)
<b>PGA puanı ile ilişkili hastalık aktivitesi (n, %)</b>	
PGA=0	30 (42,9)
PGA=1	20 (28,6)
PGA=2	12 (17,1)
PGA=3	8 (11,4)
<b>SLICC/SDI puanı*</b>	$0.54 \pm 1$ (0-5)

\*(ort.  $\pm$  SD) (dağılım)

Tablo 8’de çalışmaya alınan SLE hastaları tarafından kullanılmış ilaçlar görülmektedir. İlaçların tanı sonrası herhangi bir dönemde ve mevcut dönemde kullanılma durumu tabloda birlikte gösterilmiştir.

**Tablo 8: Çalışma dahilindeki SLE hastalarında (n =70) ilaç kullanımı**

İlaç İsmi	n, % hasta
Prednisolon	63 (90)
Hidroksiklorokin	62 (88.6)
Azatioprin	41 (58.6)
Siklofosfamid	18 (25.7)
Mikofenolat mofetil	11 (15.7)
Ritüksimab	5 (7.1)
Metotreksat	8 (11.5)
Etanercept	3 (4.3)
Asetilsalisilik asit	12 (17.1)

#### 4.1 Anket Çözümlerinin Sayısal Verileri

Çalışma pakedindeki anket grubunda bulunan SMILEY, CHAQ ve ÇİYKÖ adlı ölçeklerin hastalar ve ebeveynleri tarafından doldurulduktan sonra tez yürütücüsü tarafından puanlandırılması yapıldı. Sayısal veriler Tablo 9’da özetlenmiştir.

**Tablo 9: Çalışmanın hasta ve ebeveyn ayağında bulunan ölçek çözümlerinin sayısal verileri**

Anket İsmi	Çocuk Raporu*	Ebeveyn Raporu*
SMILEY toplam puanı	70.3 ± 13.4 (38-98, 69)	70.1 ± 13.4 (41-98, 70)
Genel yaşam kalitesi algısı	4.3 ± 0.8 (2-5, 69)	4.1 ± 0.8 (2-5, 70)
Hastalık durumu algısı	4 ± 0.9 (2-5, 69)	3.9 ± 1 (2-5, 70)
Kendi üzerindeki etkileri	72.8 ± 16.2 (40-100, 69)	70.5 ± 16.9 (36-100, 70)
Kısıtlılıklar	70.5 ± 18.7 (30-100, 69)	72.6 ± 19 (28-100, 70)
Sosyal alandaki etkileri	87.1 ± 13.8 (45-100, 69)	85.9 ± 15.1 (10-100, 70)
SLE’nin yükü	58.1 ± 13.8 (31-94, 69)	57.9 ± 14.9 (26-97, 70)
CHAQ		0.1 ± 0.3 (0-2, 70)
ÇİYKÖ toplam puanı (ÖTP)	78 ± 15.7 (36.9-100, 69)	77 ± 16.5 (34.7-100, 70)
FSTP	77.3 ± 19.7 (21.8-100, 69)	75.2 ± 22.3 (15.6-100, 70)
PSTP	78.5 ± 15.5 (37-100, 69)	78.1 ± 16.1 (36-100, 70)
DİP	72 ± 21.2 (25-100, 69)	72 ± 19.9 (20-100, 70)
SİP	90.3 ± 16.9 (25-100, 69)	88.3 ± 19.9 (20-100, 69)
ÖİP	72.9 ± 21.4 (25-100, 68)	75.1 ± 21 (15-100, 68)

\*Anket çözümü sonucu elde edilen veriler ort. ± SD (dağılım, n) olarak tabloda ifade edilmiştir.

## 4.2 SMILEY İç Tutarlılığı

Anket güvenilirliğinin kanıtlanması bileşenleri dahilinde olan iç tutarlılık ögesinin araştırılması amacıyla bakılan Cronbach alfa katsayısı ( $\alpha$ ) çocuk raporu için 0.9, ebeveyn raporu için 0.86; çocuk raporu toplam puanı için 0.99, ebeveyn raporu toplam puanı için 0.82 olarak bulundu. İç tutarlılığın en yüksek saptandığı, SLE'nin hasta üzerindeki etkilerini sorgulayan “*kendi üzerindeki etkileri*” isimli alt başlığı  $\alpha$  katsayısı da çocuk ve ebeveyn raporları için sırasıyla 0.83 ve 0.76 idi. Tablo 10'da her iki raporun toplam puan ve alt başlıklarının iç tutarlılık  $\alpha$  (*alfa*) katsayıları görülmektedir.

**Tablo 10: SMILEY çocuk raporu ve ebeveyn raporu için Cronbach alfa katsayısı**

	Çocuk Raporu ( $n=69$ )	Ebeveyn Raporu ( $n=70$ )
	$\alpha$	$\alpha$
SMILEY toplam puanı	0.99	0.82
Kendi üzerindeki etkileri	0.83	0.76
Kısıtlılıklar	0.77	0.7
Sosyal alandaki etkileri	0.65	0.64
SLE'nin yükü	0.62	0.58

## 4.3 SMILEY Test/tekrar test Güvenilirliği

Çalışmamız dahilindeki 59 SLE hastası (%85.5) ve 60 ebeveyn (%85.7) SMILEY anketini  $11 \pm 2$  gün (ort. $\pm$ SD) (ortanca 12 gün) içerisinde tekrar çözdü ve İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı Polikliniğindeki çalışma yürütücüsüne ulaştırdı.

Genel yaşam kalitesi algısı ve mevcut hastalık durumu algısı ele alındığında, hastalar ve ebeveynleri tarafından 0. günde doldurulan anketler 2. doldurulan anketlerle (test/tekrar test ölçümleriyle); hastalar kendi arasında, ebeveynler kendi arasında olmak üzere karşılaştırıldı. Bu ölçümlerin sonrasında çocuk raporunda  $n=59$ , ICC=0.57-0.81,  $p \leq 0.001$ ;  $r_s=0.4-0.7$ ,  $p \leq 0.001$  olacak şekilde, ebeveyn raporunda  $n=60$ , ICC=0.75-0.87,  $p < 0.001$ ;  $r_s=0.6-0.7$ ,  $p < 0.001$  olacak şekilde güçlü düzeyde uyum saptandı. SMILEY anketinin toplam ve alt başlık puanlarının, test/tekrar test ölçümleriyle karşılaştırılması sonucunda da hem çocuk raporu ( $n=59$ , ICC=0.78-0.92,  $p < 0.001$ ;  $r_s=0.6-0.7$ ,  $p < 0.001$ ) hem de ebeveyn raporu ( $n=60$ , ICC=0.66-0.92,  $p < 0.001$ ;  $r_s=0.6-0.8$ ,  $p < 0.001$ ) arasındaki uyum analizi sonuçları istatistiksel açıdan önemli düzeyde anlamlı bulundu.

Tablo 11 ve Tablo 12’de test/tekrar test güvenilirliği ölçümleri neticesinde elde edilen verilerin sayısal değerleri ve bu verilerin uyum analizleri sonucu elde edilen ICC ve  $r_s$  değerleri görülmektedir.

**Tablo 11: SMILEY çocuk raporu test/tekrar test güvenilirlik analizi sonuçları**

SMILEY anketi	Çocuk Raporu* (0. gün)	Çocuk Raporu* (test/tekrar test)	ICC (p)	$r_s$ (p)
SMILEY toplam puanı	70.5 ± 12.8 (38-92, 59)	71.8 ± 12.5 (38-90, 59)	0.92(<0.001)	0.8(<0.001)
Genel yaşam kalitesi algısı	4.2 ± 0.8 (2-5, 59)	4.3 ± 0.6 (3-5, 59)	0.57(=0.001)	0.4(=0.001)
Hastalık durumu algısı	3.9 ± 0.9 (2-5, 59)	4.14 ± 0.937 (2-5, 59)	0.81(<0.001)	0.7(<0.001)
Kendi üzerindeki etkileri	73.2 ± 15.7 (40-100, 59)	72.7 ± 15.3 (36-100, 59)	0.79(<0.001)	0.6(<0.001)
Kısıtlılıklar	71.4 ± 17.9 (30-100, 59)	73.4 ± 18.8 (32-100, 59)	0.87(<0.001)	0.7(<0.001)
Sosyal alandaki etkileri	87.1 ± 13.3 (45-100, 59)	88.9 ± 12.1 (45-100, 59)	0.78(<0.001)	0.6(<0.001)
SLE’nin yükü	57.5 ± 13.2 (31-94, 59)	59.1 ± 14.2 (20-83, 59)	0.81(<0.001)	0.7(<0.001)

\*Anket çözümü sonucu elde edilen veriler ort. ± SD (dağılım,  $n$ ) olarak tabloda ifade edilmiştir.

$r_s$  : Spearman korelasyon katsayısı

**Tablo 12: SMILEY ebeveyn raporu test/tekrar test güvenilirlik analizi sonuçları**

SMILEY anketi	Ebeveyn Raporu* (0. gün)	Ebeveyn Raporu* (test/tekrar test)	ICC (p)	$r_s$ (p)
SMILEY toplam puanı	70.3 ± 12.8 (49-98, 60)	70.8 ± 13.7 (50-94, 60)	0.92 (<0.001)	0.8(<0.001)
Genel yaşam kalitesi algısı	4 ± 0.8 (2-5, 60)	4.1 ± 0.8 (2-5, 60)	0.75(<0.001)	0.6(<0.001)
Hastalık durumu algısı	3.9 ± 1 (2-5, 60)	3.8 ± 1 (1-5, 60)	0.87(<0.001)	0.7(<0.001)
Kendi üzerindeki etkileri	70.7 ± 16.7 (40-100, 60)	73.1 ± 17.5 (40-100, 60)	0.82(<0.001)	0.7(<0.001)
Kısıtlılıklar	72.8 ± 18.4 (28-100, 60)	74.5 ± 19 (28-100, 60)	0.89(<0.001)	0.8(<0.001)
Sosyal alandaki etkileri	86 ± 15.4 (10-100, 60)	86.8 ± 13.7 (60-100, 60)	0.66(<0.001)	0.6(<0.001)
SLE’nin yükü	57.5 ± 14.6 (26-97, 60)	57.7 ± 13.7 (37-94, 60)	0.78(<0.001)	0.5(<0.001)

\*Anket çözümü sonucu elde edilen veriler ort. ± SD (dağılım,  $n$ ) olarak tabloda ifade edilmiştir.

$r_s$  : Spearman korelasyon katsayısı

#### 4.4 SMILEY çocuk raporu ile ebeveyn raporu arasındaki uyum

0. günde doldurulan anket sonuçları değerlendirildiğinde SMILEY çocuk ve ebeveyn raporları arasında istatistiksel açıdan orta-güçlü düzeyde bir uyum ( $n=69$ ,  $r_s=0.25-0.6$ ,  $p\leq 0.001$ ,  $ICC=0.39-0.8$ ,  $p<0.05$ ) saptandı. Tablo 13’de raporlar arasındaki  $r_s$  ve ICC değerleri görülmektedir.

**Tablo 13: SMILEY çocuk ile ebeveyn raporu puanları arasındaki uyum ve p değerleri**

$n=69$	$r_s$	ICC
SMILEY toplam puanı	0.6 $\delta$	0.8 $\delta$
Genel yaşam kalitesi algısı	0.25*	0.41*
Hastalık durumu algısı	0.5 $\delta$	0.76 $\delta$
Kendi üzerindeki etkileri	0.6 $\delta$	0.79 $\delta$
Kısıtlılıklar	0.6 $\delta$	0.8 $\delta$
Sosyal alandaki etkileri	0.3**	0.39*
SLE’nin yükü	0.4 $\delta$	0.65 $\delta$

\* $p\leq 0.05$  , \*\*  $p=0.001$  ,  $\delta$   $p<0.001$   $r_s$  : Spearman korelasyon katsayısı

#### 4.5 SMILEY eşzamanlı geçerliliği

Bu incelemede SMILEY çocuk ve ebeveyn raporlarının toplam ve alt başlık puanları daha önceden geçerliliği ve güvenilirliği kanıtlanmış ölçekler olan ÇİYKÖ ve CHAQ anketlerinin toplam ve alt grup puanları ile karşılaştırıldı. Çocuk raporunda ortalama SMILEY toplam puanı  $70.3\pm 13.4$ , ortalama ÇİYKÖ toplam puanı  $78\pm 15.7$  idi. Ebeveyn raporunda ortalama SMILEY toplam puanı  $70.1\pm 13.4$ , ortalama ÇİYKÖ toplam puanı  $77\pm 16.5$  olarak bulundu. SMILEY çocuk ve ebeveyn raporu toplam puanı ile ÇİYKÖ çocuk ve ebeveyn raporu toplam ve alt grup puanlarının Spearman korelasyon analizi sonuçları istatistiksel açıdan anlamlı bulundu ( $p\leq 0.05$ ).

SMILEY alt grup başlık puanlarının, ÇİYKÖ puanları ile karşılaştırılması sonucunda çocuk raporundaki her değişkende, özellikle de kısıtlılıklar alt grubunda belirgin olmak üzere, orta-güçlü düzeyde uyum saptandı. Ebeveyn raporu alt başlıklarına yönelik yapılan korelasyon analizinde, “SLE’nin kendi üzerindeki etkileri” ve “kısıtlılıklar” alt başlıkları, ÇİYKÖ ebeveyn raporu puanları ile karşılaştırıldığında sonuçlar istatistiksel açıdan önemli düzeyde anlamlı bulundu ( $p\leq 0.05$ ).

Tablo 14, 15 ve 16’da SMILEY eşzamanlı geçerliliği araştırması için yapılan Spearman korelasyon analizi sonuçları görülmektedir.

**Tablo 14: SMILEY çocuk ve ebeveyn raporu toplam puanları ile ÇİYKÖ çocuk ve ebeveyn raporu ve CHAQ ebeveyn raporu arasındaki  $r_s$  ve p değerleri**

Kullanılan Ölçekler	SMILEY Çocuk Raporu $r_s (n)$	SMILEY Ebeveyn Raporu $r_s (n)$
CHAQ		-0.25* (70)
ÇİYKÖ toplam puanı (ÖTP)	0.5 $\delta$ (69)	0.4 $\delta$ (70)
FSTP	0.4 $\delta$ (69)	0.3 $\delta$ (70)
PSTP	0.5 $\delta$ (69)	0.4 $\delta$ (70)
DİP	0.4 $\delta$ (69)	0.4 $\delta$ (70)
SİP	0.3** (69)	0.25* (70)
OİP	0.4 $\delta$ (69)	0.3** (70)

\* $p \leq 0.05$  , \*\*  $p = 0.001$  ,  $\delta$   $p < 0.001$   $r_s$  : Spearman korelasyon katsayısı

**Tablo 15: SMILEY çocuk raporu alt başlıkları ile ÇİYKÖ çocuk raporu arasındaki korelasyon analizi sonuçları**

$n=69$	ÇİYKÖ-Ç					
SMILEY-Ç	ÖTP	FSTP	PSTP	DİP	SİP	OİP
<b>Kendi üzerindeki etkileri</b>						
$r_s$	.434 $\delta$	.360 $\delta$	.434 $\delta$	.319**	.281*	.445 $\delta$
$p$	.000	.000	.000	.008	.019	.000
<b>Kısıtlılıklar</b>						
$r_s$	.517 $\delta$	.465 $\delta$	.494 $\delta$	.379 $\delta$	.347**	.472 $\delta$
$p$	.000	.000	.000	.000	.003	.000
<b>Sosyal alandaki etkileri</b>						
$r_s$	.416 $\delta$	.249 $\delta$	.460 $\delta$	.352**	.283*	.418 $\delta$
$p$	.000	.000	.000	.003	.019	.000
<b>SLE'nin yükü</b>						
$r_s$	.368 $\delta$	.283 $\delta$	.374 $\delta$	.322 $\delta$	.287 $\delta$	.299 $\delta$
$p$	.000	.000	.000	.000	.000	.000

\* $p \leq 0.05$  , \*\*  $p = 0.001$  ,  $\delta$   $p < 0.001$   $r_s$  : Spearman korelasyon katsayısı

**Tablo 16: SMILEY ebeveyn raporu alt başlıkları ile ÇİYKÖ ebeveyn raporu arasındaki korelasyon analizi sonuçları**

<i>n=70</i>	ÇİYKÖ-E					
SMILEY-E	ÖTP	FSTP	PSTP	DİP	SİP	OİP
<b>Kendi üzerindeki etkileri</b>						
<i>r<sub>s</sub></i>	.426 <sup>δ</sup>	.329**	.445 <sup>δ</sup>	.338**	.366**	.335**
<i>p</i>	.000	.005	.000	.004	.002	.005
<b>Kısıtlılıklar</b>						
<i>r<sub>s</sub></i>	.502 <sup>δ</sup>	.484 <sup>δ</sup>	.455 <sup>δ</sup>	.499 <sup>δ</sup>	.283*	.270*
<i>p</i>	.000	.000	.000	.000	.018	.026
<b>Sosyal alandaki etkileri</b>						
<i>r<sub>s</sub></i>	.265*	.220	.264*	.211	.082	.231
<i>p</i>	.027	.067	.027	.080	.505	.058
<b>SLE'nin yükü</b>						
<i>r<sub>s</sub></i>	.161	.098	.219	.157	.087	.151
<i>p</i>	.182	.421	.068	.195	.479	.219

\* $p < 0.05$  , \*\*  $p = 0.001$  ,  $\delta$   $p < 0.001$  *r<sub>s</sub>* : Spearman korelasyon katsayısı

#### 4.6 SMILEY yapı geçerliliği

SMILEY ölçeğinin yapı geçerliliği analizinde SMILEY çocuk ve ebeveyn raporlarının toplam puanları, hasta çocuklar ve ebeveynleri tarafından yüz skalası üzerinden belirtilmiş ve tez yürütücüsü tarafından puanlaştırılmış genel yaşam kalitesi algısı ve hastalık durumu algısı ile karşılaştırıldı (7). Spearman korelasyon analizi sonuçları çocuk raporundaki tüm kategorilerde, ebeveyn raporunda da SLE'nin yükü dışındaki alt başlıklarda istatistiksel açıdan anlamlı bulundu (sırasıyla  $p < 0.001$ ,  $p < 0.01$ ). Tablo 17 ve 18'de SMILEY yapısal geçerliliği araştırması için yapılan Spearman korelasyon analizi sonuçları görülmektedir.

**Tablo 17: SMILEY çocuk raporu puanları ile genel yaşam kalitesi ve hastalık durumu algısı arasındaki *r<sub>s</sub>* ve *p* değerleri**

SMILEY Çocuk Raporu <i>n=69</i>	Genel yaşam kalitesi algısı <i>r<sub>s</sub></i> ( <i>p</i> )	Hastalık durumu algısı <i>r<sub>s</sub></i> ( <i>p</i> )
SMILEY toplam puanı	0.4 (<0.001)	0.5 (<0.001)
Kendi üzerindeki etkileri	0.5 (<0.001)	0.5 (<0.001)
Kısıtlılıklar	0.4 (<0.001)	0.6 (<0.001)
Sosyal alandaki etkileri	0.4 (<0.001)	0.4 (<0.001)
SLE'nin yükü	0.3 (<0.01)	0.3 (<0.01)

*r<sub>s</sub>* : Spearman korelasyon katsayısı

**Tablo 18: SMILEY ebeveyn raporu puanları ile ebeveynlerin çocuklarına dair olan genel yaşam kalitesi ve hastalık durumu algısı arasındaki  $r_s$  ve p değerleri**

SMILEY Ebeveyn Raporu <i>n=70</i>	Genel yaşam kalitesi algısı $r_s$ (p)	Hastalık durumu algısı $r_s$ (p)
SMILEY toplam puanı	0.3 (<0.01)	0.4 (<0.001)
Kendi üzerindeki etkileri	0.3 (<0.01)	0.5(<0.001)
Kısıtlılıklar	0.4(<0.001)	0.4(<0.001)
Sosyal alandaki etkileri	0.3(<0.01)	0.3(<0.01)
SLE'nin yükü	0.03(0.7)	0.1(0.2)

$r_s$  : Spearman korelasyon katsayısı

#### 4.7 SMILEY ayırt edici geçerliliği

Bu geçerlilik analizinin Tablo 19 ve 20'de görülen ilk basamağında SMILEY toplam ve alt başlık puanları ile hastalık süresi ve hastalık izlem-tedavisinde kullanılan diğer değişkenler karşılaştırıldı. Bunlar hastalık aktivitesinin öznel değerlendirilmesini veren PGA; hastalık aktivitesi ve hasar durumunun nesnel olarak değerlendirilmesini sağlayan SLEDAI ve SLICC/SDI puanı idi. Hem çocuk hem de ebeveyn raporunda hastalık süresi hariç elde edilen negatif korelasyon değerleri istatistiksel açıdan anlamlı bulundu ( $p<0.05$ ).

Çocukların SMILEY toplam puanı, alt başlıkları, PGA, SLEDAI, SLICC/SDI ve hastalık süresi arasındaki uyum analizi Tablo 19'da gösterilmiştir. Sağlık ilişkili yaşam kalitesini gösteren SMILEY toplam puanı ile kısıtlılık, sosyal alandaki etkileri, kendi üzerindeki etkileri ve SLE'nin yükü alt başlıkları arasında kuvvetli pozitif korelasyon (sırasıyla  $r_s$ : değerleri: 0.87, 0.73, 0.88 ve 0.78;  $p<0.001$ ) saptandı. SLEDAI ile SMILEY alt başlık puanları ve toplam puan arasında orta derecede negatif korelasyon ( $p<0.05$ ) saptandı. SLEDAI ile en iyi uyum gösteren SMILEY başlıkları arasında yer alan kendi üzerindeki etkileri, kısıtlılıklar ve toplam puan idi (sırasıyla  $r_s$ : değerleri: -0.47, -0.45 ve -0.45). PGA ile SMILEY toplam ve alt başlıkları arasında güçlü düzeyde negatif korelasyon saptandı ( $p<0.001$ ). SLICC/SDI puanı ile SMILEY toplam ve alt başlıkları arasında orta derecede negatif korelasyon saptandı ( $p<0.05$ ). SLICC/SDI ile en uyumlu SMILEY başlıkları sırasıyla toplam puan, kendi üzerindeki etkileri ve kısıtlılıklardı (sırasıyla  $r_s$ : değerleri: -0.51, -0.5). Hastalık süresi ile SMILEY toplam puanı ve alt başlıklar arasında ise korelasyon saptanmadı ( $p>0.05$ ).

**Tablo 19: SMILEY çocuk raporu puanları, hastalık süresi, SLEDAI, PGA ve SLICC/SDI arasındaki  $r_s$  ve p değerleri**

	Kendi üzerindeki etkileri	Kısıtlılıklar	Sosyal alandaki etkileri	SLE'nin yükü	Toplam Puan (HRQL)
<b>Kısıtlılıklar</b>					
$r_s$	.774				
p	.000				
<b>Sosyal alandaki etkileri</b>					
$r_s$	.604	.583			
p	.000	.000			
<b>SLE'nin yükü</b>					
$r_s$	.596	.474	.553		
p	.000	.000	.000		
<b>Toplam Puan (HRQL)</b>					
$r_s$	.882	.879	.738	.781	
p	.000	.000	.000	.000	
<b>SLEDAI</b>					
$r_s$	-.470	-.450	-.273	-.281	-.450
p	<0.001	<0.001	.023	.019	<0.001
<b>PGA</b>					
$r_s$	-.719	-.719	-.519	-.515	-.762
p	.000	.000	.000	.000	.000
<b>SLICC/SDI</b>					
$r_s$	-.506	-.454	-.274	-.392	-.515
p	<0.001	<0.001	.022	.001	<0.001
<b>Hastalık Süresi</b>					
$r_s$	-.120	-.152	-.119	-.079	-.139
p	.326	.214	.330	.520	.254

$r_s$  : Spearman korelasyon katsayısı

SMILEY ebeveyn puanları, PGA, SLEDAI, SLICC/SDI ve hastalık süresi arasındaki uyum analizi Tablo 20'de gösterilmiştir. Ebeveynlerin çözümlediği anket sonucu elde edilen SMILEY toplam puanı ile kısıtlılık, sosyal alandaki etkileri, SLE'nin yükü ve kendi üzerindeki etkileri alt başlıkları arasında kuvvetli korelasyon saptandı ( $p < 0.001$ ). SMILEY toplam puanı ile en iyi uyum gösteren alt başlıklar ise kısıtlılık ve kendi üzerindeki etkileri idi (sırasıyla  $r_s$ ; değerleri: 0.83, 0.82).

SLEDAI ile SMILEY ebeveyn anketinden kendi üzerindeki etkileri ve kısıtlılıklar alt başlıkları ve SMILEY toplam puanı arasında orta düzeyde negatif korelasyon saptandı (sırasıyla  $r_s$ ; değerleri: -0.31, -0.26 ve -0.27;  $p < 0.05$ ). SMILEY ebeveyn raporu başlıkları ile PGA puanı arasında orta-güçlü düzeyde negatif korelasyon ( $p < 0.05$ ) ; SLICC/SDI puanı arasında ise orta derecede negatif korelasyon saptandı ( $p < 0.05$ ). Hastalık süresi ile SMILEY ebeveyn raporu arasında korelasyon yoktu ( $p > 0.05$ ).

**Tablo 20: SMILEY ebeveyn raporu puanları, hastalık süresi, SLEDAI, PGA ve SLICC/SDI arasındaki  $r_s$  ve p değerleri**

	Kendi üzerindeki etkileri	Kısıtlılıklar	Sosyal alandaki etkileri	SLE'nin yükü	Toplam Puan (HRQL)
<b>Kısıtlılıklar</b>					
$r_s$	.641				
p	.000				
<b>Sosyal alandaki etkileri</b>					
$r_s$	.505	.577			
p	.000	.000			
<b>SLE'nin yükü</b>					
$r_s$	.530	.360	.458		
p	.000	.002	.000		
<b>Toplam Puan (HRQL)</b>					
$r_s$	.826	.834	.712	.716	
p	.000	.000	.000	.000	
<b>SLEDAI</b>					
$r_s$	-.319	-.266	-.125	-.136	-.278
p	.007	.026	.301	.262	.020
<b>PGA</b>					
$r_s$	-.512	-.584	-.329	-.277	-.600
p	.000	.000	.005	.020	.000
<b>SLICC/SDI</b>					
$r_s$	-.400	-.416	-.282	-.315	-.499
p	.001	.000	.018	.008	.000
<b>Hastalık Süresi</b>					
$r_s$	-.065	-.068	.109	-.004	-.069
p	.594	.578	.369	.971	.572

$r_s$  : Spearman korelasyon katsayısı

SMILEY ayırt edici geçerliliğinin ikinci basamağında bu anketin “ayırt edebilme yeteneği” araştırıldı. Bu amaçla hastalar ve ebeveynleri, hastaların SLEDAI, SLICC/SDI, PGA puanı eşik değerlerine göre ve ilaç kullanımı öykülerine göre iki farklı gruba ayrıldı. Grup ayırımında, bu ölçümlerin ortanca değerleri eşik değeri olarak alındı. Çalışmamızdaki hasta grubunda SLICC/SDI puanının ortancası 0 olduğundan, eşik değer 1 olarak kabul edildi.

Hastalık şiddeti ve aktivitesi yüksek olan (SLEDAI puanı  $\geq 4$  , PGA puanı  $\geq 1$ ) ve SLE'ye bağlı kronik hasarı bulunan (SLICC/SDI puanı  $\geq 1$ ) hasta grubu ile diğer hasta grubunun SMILEY toplam ve alt başlık ortalama puanları arasında bir fark olup olmadığı, bağımsız örneklem t-testi yöntemi ile analiz edildi. Tablo 21’de gösterildiği üzere iki grup arasındaki puan ortalamalarının çocuk raporunda birbirinden istatistiksel olarak anlamlı derecede farklı olduğu görüldü ( $p \leq 0.05$ ). Tablo 22’de görülen ebeveyn raporu puan ortalamalarının analizinde ise bu istatistiksel açıdan anlamlı olan farklılık, her grupta SMILEY raporu “*kısıtlılıklar*” alt başlığında saptanmıştır ( $p \leq 0.05$ ).

**Tablo 21: SMILEY çocuk raporu ayırt edici geçerliliği (bağımsız örneklem t-testi yöntemi ile)**

SLE ile ilgili değişkenler	SMILEY- Çocuk				
	Kendi üzerindeki etkileri	Kısıtlılıklar	Sosyal alandaki etkileri	SLE'nin yükü	Toplam puan
<b>PGA</b> Puan $\geq$ 1 Puan $<$ 1	63.3 $\pm$ 11.9 (39) 85 $\pm$ 12.5 (30)*	60.2 $\pm$ 14.7 (39) 83.9 $\pm$ 14.5 (30)*	82.5 $\pm$ 14.5 (39) 93.1 $\pm$ 10.2 (30)*	52.5 $\pm$ 12.5 (39) 65.5 $\pm$ 12.1 (30)*	62.3 $\pm$ 9.8 (39) 80.7 $\pm$ 9.9 (30)*
<b>SLEDAI</b> Puan $\geq$ 4 Puan $<$ 4	67.2 $\pm$ 14.8 (36) 78.8 $\pm$ 15.6 (33)*	63.5 $\pm$ 18.9 (36) 78.1 $\pm$ 15.4 (33)*	84 $\pm$ 15.4 (36) 90.6 $\pm$ 10.9 (33)*	56.6 $\pm$ 13.5 (36) 59.8 $\pm$ 14.2 (33)	66 $\pm$ 13.4 (36) 75 $\pm$ 12 (33)*
<b>Siklofosfamid</b> Kullanmış Kullanmamış	65.4 $\pm$ 13.6 (17) 75.2 $\pm$ 16.3 (52)*	63 $\pm$ 19.3 (17) 72.9 $\pm$ 18.1 (52)*	77.9 $\pm$ 17 (17) 90.2 $\pm$ 11.2 (52)*	47.7 $\pm$ 12.4 (17) 61.8 $\pm$ 12.6 (52)*	61.6 $\pm$ 12.7 (17) 73.2 $\pm$ 12.5 (52)*
<b>SLICC/SDI</b> Puan $\geq$ 1 Puan $<$ 1	62 $\pm$ 13.3 (22) 77.8 $\pm$ 15 (47)*	58.9 $\pm$ 17.2 (22) 75.9 $\pm$ 17 (47)*	81.1 $\pm$ 17 (22) 90 $\pm$ 11 (47)*	50.9 $\pm$ 9.9 (22) 61.5 $\pm$ 14.2 (47)*	61 $\pm$ 11.3 (22) 74.7 $\pm$ 12.1 (47)*

\*p $\leq$ 0.05

❖ Anket çözümü sonucu elde edilen veriler ort.  $\pm$  SD (n) olarak tabloda ifade edilmiştir.

**Tablo 22: SMILEY ebeveyn raporu ayırt edici geçerliliği (bağımsız örneklem t-testi yöntemi ile)**

SLE ile ilgili değişkenler	SMILEY-Ebeveyn				
	Kendi üzerindeki etkileri	Kısıtlılıklar	Sosyal alandaki etkileri	SLE'nin yükü	Toplam puan
<b>PGA</b>					
<b>Puan <math>\geq</math> 1</b>	64.1±15.8 (40)	62.8±18 (40)	83.7±12.9 (40)	55.2±14.3 (40)	64.1±12.7 (40)
<b>Puan &lt; 1</b>	79.1±14.5 (30)*	85.8±10.8 (30)*	88.8±17.2 (30)	61.5±15.1 (30)	78.4±9.3 (30)*
<b>SLEDAI</b>					
<b>Puan <math>\geq</math> 4</b>	66.1±16.8 (36)	68.1±17.9 (36)	83.3±17.9 (36)	57.6±15 (36)	67.5±13.9 (36)
<b>Puan &lt; 4</b>	75.3±15.8 (34)*	77.6±19.2 (34)*	88.6±10.9 (34)	58.2±15 (34)	73.1±12.4 (34)*
<b>Siklofosfamid</b>					
<b>Kullanmış</b>	70.8±17.7 (18)	65.7±22.1 (18)	85.5±10.8 (18)	57.8±17.2 (18)	67.3±15.1 (18)
<b>Kullanmamış</b>	70.4±16.7 (52)	75.1±17.5 (52)*	86.1±16.4 (52)	57.9±14.2 (52)	71.1±12.7 (52)
<b>SLICC/SDI</b>					
<b>Puan <math>\geq</math> 1</b>	61.7±17.3 (23)	61.7±18.2 (23)	81.7±13.9 (23)	52.3±14.2 (23)	61.6±13.1 (23)
<b>Puan &lt; 1</b>	74.8±15 (47)*	78.1±17.2 (47)*	87.9±15.3 (47)	60.6±14.6 (47)*	74.3±11.5 (47)*

\* $p \leq 0.05$

✦ Anket çözümü sonucu elde edilen veriler ort.  $\pm$  SD (n) olarak tabloda ifade edilmiştir.

## 5. TARTIŞMA

Çalışmamız SMILEY anketinin Türk toplumundaki çocuk SLE hastaları için yapılmış geçerlilik ve güvenilirliğini çalışmasıdır. SMILEY anketi Kasapçopur ve arkadaşları tarafından (5) Türkçe'ye çevirilmiş ve Türkçe konuşan çocuk SLE hastaları için bu anketin kullanılabilir hale getirilmesi amaçlanmıştır. Literatürde Türkçe SMILEY, SLE ve Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) tanılı ergenlerde yaşam kalitesi ve psikiyatrik semptomların ilişkisinin incelendiği bir çalışmada kullanılmıştır (197). Erişkin dönem SLE hastalarına özgün çeşitli yaşam kalitesi ölçeklerinin Türkçe dilinde geçerlilik ve güvenilirliğine dair çalışmalar (198-200) yapılmasına rağmen Türkiye'deki çocukluk çağı başlangıçlı SLE hastalarına dair herhangi bir YKÖ anketinin veya bu hastalığa özgün bir YKÖ olan SMILEY'nin uygunluğu araştırılmamıştır. Bu açıdan, çalışmamız bir ilk olarak dikkati çekmektedir.

Çalışmamıza 70 ebeveyn ve 70 hasta katıldı. Hastaların yaş ortalaması 15, kız cinsiyetindeki SLE hasta sayısı 59 (K/E: 5/1) idi. Bu veriler 86 hasta, 81 ebeveynin bulunduğu İngilizce SMILEY anketi ile (yaş ort.: 15 yaş, K/E: 4,7/1, kız hasta oranı: %83) ve 84 hasta, 97 ebeveynin bulunduğu Portekizce SMILEY anketinin (yaş ort.: 13 yaş, K/E: 5/14) geçerlilik ve güvenilirlik araştırmasının yapıldığı çalışmalardaki oranlara benzerlik göstermektedir (7, 154). Çalışmamızdaki SLE'li hastalarda cinsiyet dağılımı literatürde belirtilen K/E oranına (K:E: 4.5-5/1) yakın bulunmuştur (13).

SLE aktivite ve hasar belirteçleri değerlendirildiğinde, çalışmamızda SLEDAI ve SLICC/SDI ortalama değerleri sırasıyla 4 ve 0 bulundu. PGA puanına göre aktif hastalığa sahip hasta oranı %57.1 idi. Moorthy ve ark.nın (154) yaptığı çok merkezli SMILEY anketi uygunluk çalışmasındaki SLEDAI, SLICC/SDI ortalama değerleri bizim çalışmamızla benzerlik gösterirken, PGA'ya göre aktif hastalığa sahip hasta oranı %91 olarak belirtilmiştir.

Çalışmamızda SMILEY çocuk raporu için ort. toplam puan:  $70.3 \pm 13.4$ ; ebeveyn raporu için  $70.1 \pm 13.4$  bulunmuştur. Moorthy ve ark.nın (154) çok merkezli çalışmasında İngilizce SMILEY anketi çocuk raporu toplam puan:  $65 \pm 13$ , ebeveyn raporu toplam puan:  $62 \pm 16$  olarak bildirilmiştir. Yine Moorthy ve ark.nın (7) Portekizce SMILEY anketi kullanılarak yapılan diğer çalışmada ise çocuk raporu ort. toplam puanı  $67 \pm 16$ , ebeveyn raporu toplam puanı  $65 \pm 17$  bulunmuştur. Her iki çalışmada da çocuk

ve ebeveyn rapor puanları bizim çalışmamızdan daha düşük olarak saptanmıştır.

SMILEY çocuk raporu ve ebeveyn raporu başlıkları arasında özellikle *toplam puan, kendi üzerindeki etkileri ve kısıtlılıklar* alanlarında istatistiksel açılarından önemli derecede anlamlı bir uyum saptandı ( $p<0.001$ ). Bu uyumun yanı sıra çalışmamızda ebeveyn puanları genel olarak çocuk puanlarından düşük bulundu. Bunun nedeni çocukların yaşadıkları anı değerlendirmesi; ebeveynlerin ise çocuklarının geleceği hakkında daha endişeli olması, hastalığın kendi çocuklarının hayatında yarattığı olumsuzlukların daha çok farkında olması ve hastalığın yükünün ebeveynler tarafından daha çok hissedilmesi olarak değerlendirilebilir. Ayrıca ebeveynlerin beklentileri, duydukları suçluluk hissi, sağlık durumları, akli durumları ve kendi yaşam kaliteleri çözdükleri anketleri etkileyerek; çocuklarının yaşam kalitesini daha düşük olarak değerlendirmelerine sebebiyet verebilir (154, 155).

Çalışmamızda SMILEY anketinin güvenilirliğinin kanıtlanmasında “iç tutarlılık güvenilirliği” ve “test/tekrar test güvenilirliği” araştırılmıştır. 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 edilmektedir. İç tutarlılık, ölçek güvenilirliği yöntemleri içinde en sık kullanılanıdır (201). Bu çalışmada da ölçeğin iç tutarlılığının değerlendirilmesinde her madde için Cronbach  $\alpha$  katsayısı hesaplanmış olup, bu değer SMILEY ebeveyn raporu için 0.86, SMILEY çocuk raporu için 0.90 olarak bulunmuştur. Buna göre SMILEY anketi iç tutarlılık açısından oldukça yüksek derecede güvenilir bir ölçektir.

Test/tekrar test yöntemi, bir ölçeğin güvenilirlik araştırmasında kullanılan ve aynı bireylere, aynı koşullarda ancak belli bir zaman aralığında tekrar uygulanması ilkesine dayanmaktadır (202). Çalışmamızda test/tekrar test yöntemi sonucunda SMILEY çocuk formu toplam puanı 0. günde ortalama  $70.5\pm 12.8$  iken tekrar test  $71.8\pm 12.5$  olarak bulunmuştur. SMILEY ebeveyn formu toplam puanı 0. günde  $70.3 \pm 12.8$ , tekrar test  $70.8\pm 13.7$  olarak bulunmuştur. Moorthy ve ark.nın (154) yaptığı çalışmada, 38 çocuk ve 32 ebeveynin ortalama 10 günde tekrar test anketlerini çözdüğü saptanmıştır. Test-tekrar test yönteminin uygulandığı hasta sayısı bizim çalışmamızda daha yüksek olup (59 çocuk, 60 ebeveyn), tekrar test anketlerinin çözülme süresi ortalama 10-12 günü bulunmuştur. SMILEY anketinin İngilizce ve Portekizce dilinde

yapılmış olan geçerlilik ve güvenilirlik çalışmalarının sonucu ile uyumlu olacak şekilde bizim çalışmamızda da SMILEY çocuk ve ebeveyn anketlerinin test ve tekrar test analizine bakıldığı zaman (Tablo 11 ve 12) anket toplam puanı ve tüm alt başlıklarında güçlü-çok güçlü düzeyde korelasyon saptanmıştır (*Çocuk anketi için  $r_s$ : 0.6-0.8,  $p<0.001$ ; Ebeveyn anketi için  $r_s$ : 0.5-0.8,  $p<0.001$* ) (7, 154).

SMILEY anketi soruları, SLE hastalarının nasıl algıladıklarının öznel bir yansımasıdır. Hasta bir bireyin yaşam kalitesini kendisinin değerlendirmesi en ideali olsa da, çocuklarda bir konuya dair uzun süreli bir bakış açısı sahibi olma, hafıza ve yaş ile ilgili iletişim becerileri açısından farklılıklar olabileceğinden bu tarz YKÖ çözümlerinde bazı sonuçlar güvenilmez veya geçersiz olabilir (155). Ayrıca SLE'daki santral sinir sistemi tutulumu da hastaların yanıtlarını etkileyebilir. Bu durumlardan ötürü ebeveyn raporlarına başvurmak YKÖ konseptinin kaçınılmaz bir parçası olmuştur (177). Çocuk ve ebeveyn uyumu; ölçüm yöntemi, alt başlıklarda araştırılan kavram ve çocuk ve ebeveynlerin akli-fiziksel sağlık durumlarına göre değişir. Çalışmamızda SMILEY çocuk ve ebeveyn raporları arasındaki uyum Spearman korelasyon analizi ve ICC ile incelendiğinde parametreler arasında güçlü düzeyde korelasyon saptandı. Fakat genel yaşam kalitesi algısı (SMILEY 1. soru) ( $r_s:0.25$  ICC: $0.41$ ) ve hastalığın sosyal alandaki etkileri ( $r_s:0.3$  ICC: $0.39$ ) alt başlıklarında istatistiksel açıdan anlamlı orta düzeyde korelasyon bulundu ( $p\leq 0.05$ ). Bu durum, Moorthy ve ark.nın yaptığı (163) diğer çalışma sonuçları ile benzerlik göstermektedir. Bu çalışmalardan elde edilen sonuç, anket çözümü sırasında çocukların o andaki duygu durumlarını yansıtmış olup, ebeveynlerin soruları daha genel bir yaklaşımla yanıtlamış olabileceğinden kaynaklanabilir.

Çalışmamızda SMILEY anketinin geçerliliğinin kanıtlanmasında “eşzamanlı geçerlilik”, “yapı geçerliliği” ve “ayırt edici geçerlilik” öğeleri araştırılmıştır. SMILEY anketinin eşzamanlı geçerliliğini test etmek için bu ölçek, aynı yapıyı inceleyen ve daha önceden geçerliliği ispat edilmiş ÇİYKÖ ve CHAQ anketleri ile eşzamanlı olarak uygulandı. ÇİYKÖ çocuk ve ebeveyn formları ile sağlık ve aktivite, duygular, diğer kişilerle iletişim, geçinebilme ve okul durumu kıyaslanabilirken; CHAQ yalnızca ebeveynlere uygulandığından, ebeveyn açısından fiziksel fonksiyon karşılaştırılabilmiştir. Çalışmamızda ÇİYKÖ ortalama puanları, SMILEY puanlarına göre daha yüksek hesaplanmıştır. Verilerin Spearman korelasyon analizi ile

karşılaştırılmasıyla elde edilen sonuçlar incelendiğinde; literatürse belirtilen diğer geçerlilik ve güvenilirlik çalışmalarına benzer bir şekilde SMILEY toplam puanları ile ÇİYKÖ toplam ve alt başlık puanları arasında orta-güçlü düzeyde korelasyon saptanırken ; SMILEY ebeveyn raporu toplam puanı ile CHAQ puanı arasında istatistiksel açıdan anlamlı, orta düzeyde negatif korelasyon saptanmıştır (7, 154). CHAQ, romatolojik hastalıklarda fiziksel fonksiyonları değerlendiren, son hafta içindeki hastalık nedeni kısıtlılık ve zorluklara odaklı bir ölçektir. Bu rağmen CHAQ ile SMILEY ebeveyn raporu kısıtlılık puanı arasında ilişki saptanmamasının nedeninin, SLE'nin ön planda eklem tutulumu ile giden bir romatolojik hastalık olmamasından kaynaklandığını düşünüyoruz.

Bir anketin yapı geçerliliği, kullanılan ölçümün çalışılan teorik psiko sosyal yapı ile ne kadar korelasyon gösterdiği ile ilgilidir (203). Bu amaçla çalışmamızda SMILEY çocuk ve ebeveyn raporlarının toplam puanları, paralel SMILEY çocuk ve ebeveyn raporundaki 1. soru "*Yaşam kalitenizi nasıl değerlendiriyorsunuz?*" ve 2. soru "*Şu anda lupus hastalığınız ne durumda?*" ile karşılaştırıldı. İngilizce ve Portekizce SMILEY anketi ile yapılan çalışmalarla uyumlu bir şekilde, yapılan Spearman korelasyon analizi sonucunda SMILEY çocuk raporu toplam puanı ile genel yaşam kalitesi algısı ve hastalık durumu algısı arasında orta-güçlü düzeyde korelasyon ( $p<0.001$ ) ; SMILEY ebeveyn raporu toplam puanı ile bu parametreler arasında orta düzeyde korelasyon ( $p<0.01$ ) saptanmış ve bu ilişki istatistiksel açıdan anlamlı bulunmuştur (7, 154).

SMILEY Türkçe versiyonu ayırt edici geçerlilik analizinin ilk basamağında SMILEY puanları, hastalık süresi ve SLE'de hastalık izlem-tedavisinde kullanılan diğer değişkenlerle karşılaştırıldı. Bu değişkenler hastalık şiddetinin subjektif bir doktor değerlendirmesini veren PGA, hastalık aktivitesini puanlayan SLEDAI ve kronik hasar durumunu puanlayan SLICC/SDI puanı idi. SMILEY anketinde artan puanlar artan yaşam kalitesini göstermektedir. Artan hastalık aktivitesi/şiddeti ve hastalığa bağlı kronik hasar varlığı sağlıkla ilgili yaşam kalitesinin kötüleştirdiğinden, SMILEY anketi puanları ile PGA, SLEDAI ve SLICC/SDI puanları arasında istatistiksel düzeyde anlamlı negatif bir korelasyon saptanması beklenmektedir. Önceki çalışmalarla uyumlu bir şekilde bizim çalışmamızda da SLEDAI, PGA ve SLICC/SDI ile SMILEY puanları arasında orta-güçlü düzeyde negatif korelasyon saptandı (154, 159, 163, 164, 204). Saptanan bu orta düzeydeki negatif korelasyon yaşam kalitesi algısının çok boyutlu

olduğu ve bu algının hastalığın gerçek aktivitesi veya yarattığı hasardan ziyade çocuğun tüm bunları nasıl algıladığı ile ilişkili olduğu gerçeğini vurgulamaktadır.

Ayrıca çalışmamızda SLEDAI, PGA ve SLICC/SDI puanları ile SMILEY çocuk ve ebeveyn anketindeki kendi üzerindeki etkileri ve kısıtlılıklar alt başlıkları arasındaki negatif korelasyon diğer alt başlıklara göre daha anlamlı saptandı. SLE'nin kendi üzerindeki etkileri alanını yansıtan soruları irdelediğimizde üçü beden algısını temsil etmekteydi: 5. Soru: *“Lupuslu olmak hergün giyinmeniz noktasında duygularınızı nasıl etkiliyor?”*, 6. Soru: *“Lupuslu olmak dış görünüşünüz noktasında nasıl hissetmenize neden oluyor?”*, 7. Soru: *Lupus kendinize bakış açınızı nasıl etkiliyor?* SLE'nin kısıtlılıklar alanını yansıtan sorular ise hastalığın fiziksel etkilerini değerlendirir nitelikte olan sorulardı: 17. Soru: *“Lupustan kaynaklanan ağrılar nasıl hissetmenize neden oluyor?”*, 18. Soru: *“Lupus nedeniyle güneş ışığında dışarı çıkamamak sizi nasıl etkiliyor?”*, 19. Soru: *“Lupus kendinizi ne kadar yorgun hissetmenize sebep oluyor?”* 22. Soru 22A: *“Lupus okul hayatımı etkiliyor”* 22B: *“Lupus okul hayatınız hakkında nasıl hissetmenize neden oluyor?”*, 23. Soru 23A: *“Lupus nedeniyle derslerimi kaçıyorum”* 23B: *“Lupus nedeniyle derslerinizi kaçırmak nasıl hissetmenize neden oluyor?”*, 24. Soru 24A: *“Lupus okuldışı aktivitelerimi etkiliyor”* 24B: *“Okul dışı aktivitelerinizin lupus nedeniyle etkilenmesinden dolayı nasıl hissediyorsunuz?”*, 25. Soru 25A: *“Lupus arkadaşlarımla eğlenmemi kötü etkiliyor”* 25B: *“Lupus hastalığınızın arkadaşlarınızla eğlenmenizi etkilemesi nasıl hissetmenize neden oluyor?”*, 26. Soru 26A: *“Lupus fiziksel aktivitelere katılmamı etkiliyor (okuldaki beden eğitimi,koşmak,yürümek yada en sevdiğim sokak oyunu vb.)”* 26B: *“Lupus hastalığınızın fiziksel aktivitelerinizi etkilemesi nasıl hissetmenize neden oluyor?”*. Fiziksel fonksiyonellik, hastalığın dış görünüşte yarattığı değişikliklerden etkilenmektedir (205). Bu nedenle SLEDAI, PGA ve SLICC/SDI gibi klinik ve laboratuvar bulgularına dayanan hastalık aktivitesi ve kronik hasar değerlendirme yöntemlerinin; SMILEY anketinde fiziksel fonksiyonları ve beden algısını sorgulayan soruları içeren alt başlıklar ile daha yüksek düzeyde negatif korelasyon göstermesi beklenen bir sonuç idi (162-164).

SLE alevlenme ve yatışma dönemleriyle seyreden kronik bir hastalık olmasına karşın çalışmamızda SMILEY anketi ile değerlendirilen yaşam kalitesi ile artmış hastalık süresi arasında bir korelasyon saptanmamıştır ( $p>0.05$ ). Bu bulgu yaşam

kalitesi algısının, hastalık aktivitesi ve hasardan derecesinden bağımsız olduğunu desteklemektedir (206). Ayrıca bu durum çocukların hastalıklarıyla ilgili sorunlara daha kolay uyum sağlamasıyla, yaşamında meydana gelen yeni değişikliklere daha çabuk alışmasıyla ve bu nedenle yaşam kalitelerini, uzamış hastalık süresinden bağımsız bir şekilde, doktor ve ebeveynlerden daha iyi algılamalarıyla da açıklanabilir.

Çalışmamızda; SMILEY toplam puanı ile ifade edilen HRQL ile hastalar tarafından değerlendirilen mevcut hastalık durumu algısı arasındaki korelasyon, HRQL ile SLEDAI puanı arasındaki korelasyona göre daha güçlü saptanmıştır. Aynı durum SMILEY ebeveyn raporunda da mevcuttur. Bu sonuçlar bize; hekimin, hastanın ve ebeveynin değerlendirdiği sağlıkla ilgili yaşam kalitesi algısı ile hastalık aktivitesinin birbirinden farklı olduğunu göstermektedir. Çocuk ve ergenlerin HRQL değerlendirmelerinde ebeveynler, çocuklar ya da klinisyenlerin verdikleri bilgiler kullanılabilir. Bununla beraber bu kavram klinisyenlerin değerlendirmelerinden, biyomedikal parametrelerden ve ebeveynlerin algılarından daha çok, hasta merkezli yaklaşımın önemini vurgulamaktadır (207-209).

PGA ile değerlendirilen hastalık şiddeti ile SMILEY puanları arasında orta-güçlü düzeyde negatif korelasyon saptanması, hastaların tıbbi izlenimini yapan deneyimli hekimlerin, SLE aktivitesini hastaların algıladıkları sağlıkla ilgili yaşam kalitesine göre değerlendirdiğini göstermektedir.

Türkçe SMILEY anketi ayırt edici geçerlilik analizinin ikinci basamağında, anketin hastaları klinik bulgularına göre ayırt edebilme yeteneğine sahip olduğu gösterilmiştir. Hastalık şiddeti ( $PGA \text{ puanı} < 1$ ) ve aktivitesi düşük ( $SLEDAI < 4$ ), hastalığa bağlı kronik hasarı bulunmayan ( $SLICC/SDI < 1$ ) ve hiç siklofosfamid tedavisi almamış hastalardaki SMILEY çocuk raporu puanları, karşıt hasta grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı düzeyde daha iyi bulunmuştur ( $p \leq 0.05$ ). Moorthy ve ark.nın (7, 154) yaptığı çalışmalara benzer bir şekilde, SMILEY ebeveyn puanlarına bakıldığında bu ayırım yeteneği en belirgin olarak “kısıtlılıklar” alt başlığında saptanmıştır. Artmış hastalık aktivitesi, hasar ve kemoterapötik ilaç kullanımının hastaların fiziksel aktivitelerini engelleyip, hastalarda yorgunluğa sebep olması; SLEDAI, PGA ve SLICC/SDI puanı yüksek olan ve siklofosfamid kullanan hastaları ayırt edebilme yeteneğinin en çok bu SMILEY alt başlığında olmasını açıklar. Daha fazla hasta sayısı ile yapılacak araştırmalarda bu ayırım yeteneğinin daha belirgin

olacağını düşünmekteyiz.

Tüm anket sorularını kendi kendilerine çözmeleri istenmesine rağmen, çalışmamıza alınan SLE hastaları ve ebeveynlerinin 2. anket çözümleri sırasında anket soruları hakkında konuşup, yanıtları seçerken birbirlerini etkileme risklerinin oluşu, çalışmamızın kısıtlılıkları arasında sayılabilir. Etnik köken SLE’de hastalığın ortaya çıkışında, klinik bulgularda, hastalık aktivitesinin ortaya çıkışında ve hasar oluşma hızında farklılıklar yaratır (12, 17, 51, 210). Bizim çalışmamızda etnik köken bilgisi yer almamaktadır. Bazı hastalar SMILEY anketindeki tüm soruları yanıtlamamıştır, fakat her ankette 12’den fazla soru yanıtladığından anketler değerlendirmeye alınmış, Türkçe SMILEY anketinin geçerlilik ve güvenilirliği kanıtlanmıştır.

Bizim çalışmamız Portekizce’den sonra farklı dildeki bir SMILEY anketinin geçerlilik ve güvenilirliğinin kanıtlandığı 2. çalışma niteliğinde olup ülkemizdeki ilk çalışma olarak dikkati çekmektedir. Türkçe SMILEY anketi; kısa, geçerli, güvenilir, paralel çocuk-ebeveyn formları içeren, anlaşılması ve puanlanması kolay çocukluk çağı başlangıçlı SLE’ye özgün bir yaşam kalitesi ölçөгüdür.

## 6. SONUÇ VE ÖNERİLER

1. SMILEY ölçeđi güvenirliliđinin deđerlendirilmesinde yapılan iç tutarlılık analizinde Cronbach  $\alpha$  deđeri çocuk raporu için 0.9, ebeveyn raporu için 0.86 olarak hesaplanmıřtır. Bu durum ölçeđin yüksek derecede güvenilir olduđunu göstermektedir.

2. SMILEY ölçeđi güvenilirlik deđerlendirilmesinde kullanılan bařka bir yöntem olan test-tekrar test analizi sonucunda, katılımcıların ilk ve tekrar uygulamada çözümledikleri anketlerin puanları arasındaki uyum istatistiksel açıdan önemli düzeyde anlamlı bulunmuřtur ( $p \leq 0.001$ ). Bu sonu, ölçeđin zaman göre tutarlı sonular verdiđi ve güvenilir olduđunu göstermektedir.

3. SMILEY anketi çocuk raporu ve ebeveyn raporu arasındaki uyum incelendiđinde elde edilen bařlık puanlarının büyük çođunluđu arasında istatistiksel açıdan önemli düzeyde anlamlı bir korelasyon saptanmıřtır ( $p \leq 0.001$ ). Genel yařam kalitesi algısı (SMILEY 1. soru) ve hastalıđın sosyal alandaki etkileri alt bařlıklarında istatistiksel açıdan anlamlı orta düzeyde korelasyon bulunmuřtur ( $p \leq 0.05$ ). Anket çözümleri sırasında çocukların o anki kendi duygu durumlarını yansıtmalarının, ebeveynlerin ise soruları daha genel bir yaklařımla yanıtlamasının çocuk ve ebeveyn raporu uyum analizini etkilediđi düşünöldü.

4. SMILEY anketi eşzamanlı geçerliliđi incelendiđinde, çocuk ve ebeveyn raporu toplam puanı ile ÇİYKÖ toplam puanı arasındaki korelasyon istatistiksel açıdan önemli düzeyde anlamlı bulunmuřtur ( $p < 0.001$ ).

5. SMILEY ebeveyn raporu toplam puanı ile CHAQ puanı arasında istatistiksel açıdan anlamlı, orta düzeyde negatif korelasyon saptanmıřtır ( $r_s = -0.25, p \leq 0.05$ ).

6. SMILEY anketi yapı geçerliliđi incelendiđinde çocuk ve ebeveyn raporunda, anket toplam puanı ile genel yařam kalitesi algısı ve hastalık durumu algısı arasında istatistiksel açıdan anlamlı bir korelasyon bulunmuřtur ( $p < 0.01$ ).

7. SMILEY anketi ayırt edici geçerliliđi incelendiđinde çocuk ve ebeveyn anketi toplam puanı ile SLEDAI, PGA ve SLICC/SDI puanları incelendiđinde, arasında istatistiksel açıdan anlamlı bir negatif uyum mevcuttur ( $p < 0.05$ ).

8. Hastalık şiddeti ve aktivitesi düşük, hastalığa bağlı kronik hasarı bulunmayan ve hiç siklofosfamid tedavisi almamış hastalardaki SMILEY puanları istatistiksel olarak anlamlı düzeyde daha iyi bulundu ( $p \leq 0.05$ ). Bu sonuçlara göre anketin geçerli bir ölçüt olduğu kabul edildi.

9. SMILEY anketi puanları ile hastalık süresi arasında anlamlı bir ilişki gösterilemedi.

10. Bu anketin ülkemizde çocukluk çağı başlangıçlı SLE hastalarının yaşam kalitesini değerlendirmede sağlık personeli tarafından güvenli bir şekilde kullanılabileceğini düşünmekteyiz.

11. SMILEY anketinin hastaların uzun dönem izleminde rutin olarak kullanılması amaçlanmalıdır. Bu nedenle anket puanlarının bu izlem süresince değişen hastalık aktivitesi, şiddeti veya kronik hasar durumu ile uyum gösterip göstermediğini belirlemeyi amaçlayan daha büyük örnekli çalışmaların yapılması faydalı olabilir.

## 7. KAYNAKLAR

1. Bowling A. Health-related quality of life: conceptual meaning, use and measurement. In: Bowling A (eds). *Measuring disease: A review of disease-specific quality of life measurement scales*. Second edition. Open University Press 2001, p:1-22.
2. Barsalou J, Levy DM, Silverman ED. An update on childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Curr Opin Rheumatol* 2013;25(5):616-22.
3. Moorthy LN, Robbins L, Harrison MJ, et al. Quality of life in paediatric lupus. *Lupus* 2004;13(4):234-40.
4. Ruperto N, Ravelli A, Cuttica R, et al. The Pediatric Rheumatology International Trials Organization criteria for the evaluation of response to therapy in juvenile systemic lupus erythematosus: prospective validation of the disease activity core set. *Arthritis Rheum* 2005;52(9):2854-64.
5. Moorthy LN, Peterson MG, Baratelli M, et al. Preliminary cross-cultural adaptation of a new pediatric health-related quality of life scale in children with systemic lupus erythematosus: an international effort. *Lupus* 2010;19(1):83-8.
6. Moorthy LN, Weiss E, Peterson MG, et al. An update on cross-cultural adaptation of US English SMILEY. *Lupus* 2012;21(13):1450-4.
7. Moorthy LN, Saad-Magalhaes C, Sato JO, et al. Validation of the Portuguese Simple Measure of Impact of Lupus Erythematosus in Youngsters (SMILEY) in Brazil. *Lupus* 2013;22(2):190-7.
8. Gladman D, Urowitz M, Fortin P, et al. Systemic Lupus International Collaborating Clinics conference on assessment of lupus flare and quality of life measures in SLE. Systemic Lupus International Collaborating Clinics Group. *J Rheumatol* 1996;23(11):1953-5.
9. Gordon C, Bertsias G, Ioannidis JP, et al. EULAR points to consider for conducting clinical trials in systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 2009;68(4):470-6.
10. Mosca M, Tani C, Aringer M, et al. European League Against Rheumatism recommendations for monitoring patients with systemic lupus erythematosus in clinical practice and in observational studies. *Ann Rheum Dis* 2010;69(7):1269-74.
11. Lee YH, Witte T, Momot T, et al. The mannose-binding lectin gene polymorphisms and systemic lupus erythematosus: two case-control studies and a meta-analysis. *Arthritis Rheum* 2005;52(12):3966-74.
12. Tucker LB, Uribe AG, Fernandez M, et al. Adolescent onset of lupus results in more aggressive disease and worse outcomes: results of a nested matched case-

- control study within LUMINA, a multiethnic US cohort (LUMINA LVII). *Lupus* 2008;17(4):314-22.
13. Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, Wedderburn LR. Systemic Lupus Erythematosus. In: Petty RE, Lindsley CB, Laxer RM, Wedderburn LR (eds). *Textbook of Pediatric Rheumatology*. Seventh edition. Elsevier Saunders Philadelphia, 2016, p:285-317.
  14. Pineles D, Valente A, Moorthy LN, et al. Worldwide incidence and prevalence of pediatric onset systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2011;20(11):1187-92.
  15. Edwards CJ, Cooper C. Early environmental exposure and the development of lupus. *Lupus* 2006;15(11):814-9.
  16. Fujikawa S, Okuni M. Clinical analysis of 570 cases with juvenile rheumatoid arthritis: results of a nationwide retrospective survey in Japan. *Acta Paediatr Jpn* 1997;39(2):245-9.
  17. Huang JL, Yao TC, See LC. Prevalence of pediatric systemic lupus erythematosus and juvenile chronic arthritis in a Chinese population: a nation-wide prospective population-based study in Taiwan. *Clin Exp Rheumatol* 2004;22(6):776-80.
  18. Khuffash FA, Majeed HA, Lubani MM, et al. Epidemiology of juvenile chronic arthritis and other connective tissue diseases among children in Kuwait. *Ann Trop Paediatr* 1990;10(3):255-9.
  19. Kurahara D, Tokuda A, Grandinetti A, et al. Ethnic differences in risk for pediatric rheumatic illness in a culturally diverse population. *J Rheumatol* 2002;29(2):379-83.
  20. Hoffman IE, Lauwerys BR, De Keyser F, et al. Juvenile-onset systemic lupus erythematosus: different clinical and serological pattern than adult-onset systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 2009;68(3):412-5.
  21. Lo JT, Tsai MJ, Wang LH, et al. Sex differences in pediatric systemic lupus erythematosus: a retrospective analysis of 135 cases. *J Microbiol Immunol Infect* 1999;32(3):173-8.
  22. Ramirez Gomez LA, Uribe Uribe O, Osio Uribe O, et al. Childhood systemic lupus erythematosus in Latin America. The GLADEL experience in 230 children. *Lupus* 2008;17(6):596-604.
  23. Vilar MJ, Sato EI. Estimating the incidence of systemic lupus erythematosus in a tropical region (Natal, Brazil). *Lupus* 2002;11(8):528-32.
  24. Tsao BP. The genetics of human systemic lupus erythematosus. *Trends Immunol* 2003;24(11):595-602.
  25. Sistemik Lupus Eritematozus. Türkiye Milli Pediatri Derneği ve Çocuk Romatoloji Derneği Ortak Kılavuzu. Çocuk Sağlığı ve Hastalıklarında Tanı ve Tedavi Kılavuzları 2014, p:1-13

26. Deapen D, Escalante A, Weinrib L, et al. A revised estimate of twin concordance in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1992;35(3):311-8.
27. Hochberg MC. The application of genetic epidemiology to systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1987;14(5):867-9.
28. Vyse TJ, Todd JA. Genetic analysis of autoimmune disease. *Cell* 1996;85(3):311-8.
29. Graham RR, Hom G, Ortmann W, Behrens TW. Review of recent genome-wide association scans in lupus. *J Intern Med* 2009;265(6):680-8.
30. Hom G, Graham RR, Modrek B, et al. Association of systemic lupus erythematosus with C8orf13-BLK and ITGAM-ITGAX. *N Engl J Med* 2008;358(9):900-9.
31. Nath SK, Han S, Kim-Howard X, et al. A nonsynonymous functional variant in integrin-alpha(M) (encoded by ITGAM) is associated with systemic lupus erythematosus. *Nat Genet* 2008;40(2):152-4.
32. Rullo OJ, Tsao BP. Recent insights into the genetic basis of systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 2013;72(2):56-61.
33. Graham RR, Ortmann WA, Langefeld CD, et al. Visualizing human leukocyte antigen class II risk haplotypes in human systemic lupus erythematosus. *Am J Hum Genet* 2002;71(3):543-53.
34. Tan FK, Arnett FC. The genetics of lupus. *Curr Opin Rheumatol* 1998;10(5):399-408.
35. Truedsson L, Bengtsson AA, Sturfelt G. Complement deficiencies and systemic lupus erythematosus. *Autoimmunity* 2007;40(8):560-6.
36. Slingsby JH, Norsworthy P, Pearce G, et al. Homozygous hereditary C1q deficiency and systemic lupus erythematosus. A new family and the molecular basis of C1q deficiency in three families. *Arthritis Rheum* 1996;39(4):663-70.
37. Hahn BH KG, Tsao BP. Pathogenesis of Systemic Lupus Erythamatosus. In: Haris Jr ED, Budd RC, Firestein GS, et al. (eds). *Kelley's Textbook of Rheumatology*. Seventh edition. Elsevier Saunders Philadelphia, 2005, p:1174-200.
38. Kariuki SN, Kirou KA, MacDermott EJ, et al. Cutting edge: autoimmune disease risk variant of STAT4 confers increased sensitivity to IFN-alpha in lupus patients in vivo. *J Immunol* 2009;182(1):34-8.
39. Hawn TR, Wu H, Grossman JM, et al. A stop codon polymorphism of Toll-like receptor 5 is associated with resistance to systemic lupus erythematosus. *Proc Natl Acad Sci USA* 2005;102(30):10593-7.

40. Rubtsov AV, Rubtsova K, Kappler JW, et al. Genetic and hormonal factors in female-biased autoimmunity. *Autoimmun Rev* 2010;9(7):494-8.
41. Athreya BH, Rafferty JH, Sehgal GS, et al. Adenohypophyseal and sex hormones in pediatric rheumatic diseases. *J Rheumatol* 1993;20(4):725-30.
42. Dillon S, Aggarwal R, Harding JW, et al. Klinefelter's syndrome (47,XXY) among men with systemic lupus erythematosus. *Acta Paediatr* 2011;100(6):819-23.
43. Schwartzman-Morris J, Putterman C. Gender differences in the pathogenesis and outcome of lupus and of lupus nephritis. *Clin Dev Immunol* 2012;20(12):604-12.
44. Lehmann P, Homey B. Clinic and pathophysiology of photosensitivity in lupus erythematosus. *Autoimmun Rev* 2009;8(6):456-61.
45. Muniz Caldas CA, Freire de Carvalho J. The role of environmental factors in the pathogenesis of non-organ-specific autoimmune diseases. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2012;26(1):5-11.
46. Zandman-Goddard G, Solomon M, Rosman Z, et al. Environment and lupus-related diseases. *Lupus* 2012;21(3):241-50.
47. Chakravarty EF, Bush TM, Manzi S, et al. Prevalence of adult systemic lupus erythematosus in California and Pennsylvania in 2000: estimates obtained using hospitalization data. *Arthritis Rheum* 2007;56(6):2092-4.
48. Cooper GS, Parks CG, Treadwell EL, et al. Differences by race, sex and age in the clinical and immunologic features of recently diagnosed systemic lupus erythematosus patients in the southeastern United States. *Lupus* 2002;11(3):161-7.
49. Ghaussy NO, Sibbitt W, Bankhurst AD, et al. The effect of race on disease activity in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 2004;31(5):915-9.
50. Lopez P, Mozo L, Gutierrez C, Suarez A. Epidemiology of systemic lupus erythematosus in a northern Spanish population: gender and age influence on immunological features. *Lupus* 2003;12(11):860-5.
51. Miettunen PM, Ortiz-Alvarez O, Petty RE, et al. Gender and ethnic origin have no effect on longterm outcome of childhood-onset systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 2004;31(8):1650-4.
52. Mok CC, Lau CS. Lupus in Hong Kong Chinese. *Lupus* 2003;12(9):717-22.
53. Peschken CA, Katz SJ, Silverman E, et al. The 1000 Canadian faces of lupus: determinants of disease outcome in a large multiethnic cohort. *J Rheumatol* 2009;36(6):1200-8.

54. Somers EC, Thomas SL, Smeeth L, et al. Incidence of systemic lupus erythematosus in the United Kingdom, 1990-1999. *Arthritis Rheum* 2007;57(4):612-8.
55. Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1997;40(9):17-25.
56. Tan EM, Cohen AS, Fries JF, et al. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1982;25(11):1271-7.
57. Petri M, Orbai AM, Alarcon GS, et al. Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2012;64(8):2677-86.
58. Sag E, Tartaglione A, Batu ED, et al. Performance of the new SLICC classification criteria in childhood systemic lupus erythematosus: a multicentre study. *Clin Exp Rheumatol* 2014;32(3):440-4.
59. Tucker LB, Menon S, Schaller JG, et al. Adult- and childhood-onset systemic lupus erythematosus: a comparison of onset, clinical features, serology, and outcome. *Br J Rheumatol* 1995;34(9):866-72.
60. Siamopoulou-Mavridou A, Mavridis AK, Dimou G, et al. Clinical and serological spectrum of systemic lupus erythematosus in Greek children. *Clin Rheumatol* 1991;10(3):264-8.
61. Salah S, Lotfy HM, Sabry SM, et al. Systemic lupus erythematosus in Egyptian children. *Rheumatol Int* 2009;29(12):1463-8.
62. Al-Mosawi Z, Al-Hermi BE, Al-Saad KK, et al. Juvenile systemic lupus erythematosus in Bahrain. A tertiary referral center experience. *Saudi Med J* 2009;30(5):667-72.
63. Balkaran BN, Roberts LA, Ramcharan J. Systemic lupus erythematosus in Trinidadian children. *Ann Trop Paediatr* 2004;24(3):241-4.
64. Hiraki LT, Benseler SM, Tyrrell PN, et al. Clinical and laboratory characteristics and long-term outcome of pediatric systemic lupus erythematosus: a longitudinal study. *J Pediatr* 2008;152(4):550-6.
65. Benseler SM, Silverman ED. Neuropsychiatric involvement in pediatric systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2007;16(8):564-71.
66. Sibbitt WL, Jr., Brandt JR, Johnson CR, et al. The incidence and prevalence of neuropsychiatric syndromes in pediatric onset systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 2002;29(7):1536-42.
67. Spinosa MJ, Bandeira M, Liberalesso PB, et al. Clinical, laboratory and neuroimage findings in juvenile systemic lupus erythematosus presenting involvement of the nervous system. *Arq Neuropsiquiatr* 2007;65(2):433-9.

68. Caeiro F, Michielson FM, Bernstein R, et al. Systemic lupus erythematosus in childhood. *Ann Rheum Dis* 1981;40(4):325-31.
69. Wang LC, Yang YH, Lu MY, et al. Retrospective analysis of mortality and morbidity of pediatric systemic lupus erythematosus in the past two decades. *J Microbiol Immunol Infect* 2003;36(3):203-8.
70. Alsaeid K, Kamal H, Haider MZ, et al. Systemic lupus erythematosus in Kuwaiti children: organ system involvement and serological findings. *Lupus* 2004;13(8):613-7.
71. Ali US, Dalvi RB, Merchant RH, et al. Systemic lupus erythematosus in Indian children. *Indian Pediatr* 1989;26(9):868-73.
72. Descloux E, Durieu I, Cochat P, et al. Influence of age at disease onset in the outcome of paediatric systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford)* 2009;48(7):779-84.
73. Barron KS, Silverman ED, Gonzales J, et al. Clinical, serologic, and immunogenetic studies in childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1993;36(3):348-54.
74. Chandrasekaran AN, Rajendran CP, Ramakrishnan S, et al. Childhood systemic lupus erythematosus in south India. *Indian J Pediatr* 1994;61(3):223-9.
75. Moradinejad MH, Zamani GR, Kiani AR, Esfahani T. Clinical features of juvenile lupus erythematosus in Iranian children. *Acta Reumatol Port* 2008;33(1):63-7.
76. Uziel Y, Gorodnitski N, Mukamel M, Padeh S, Brik R, Barash J, et al. Outcome of a national Israeli cohort of pediatric systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2007;16(2):142-6.
77. Bader-Meunier B, Armengaud JB, Haddad E, et al. Initial presentation of childhood-onset systemic lupus erythematosus: a French multicenter study. *J Pediatr* 2005;146(5):648-53.
78. Agodoa LY, Appel L, Bakris GL, et al. Effect of ramipril vs amlodipine on renal outcomes in hypertensive nephrosclerosis: a randomized controlled trial. *JAMA* 2001;285(21):2719-28.
79. Nasiri S, Karimifar M, Bonakdar ZS, Salesi M. Correlation of ESR, C3, C4, anti-DNA and lupus activity based on British Isles Lupus Assessment Group Index in patients of rheumatology clinic. *Rheumatol Int* 2010;30(12):1605-9.
80. Stojan G, Fang H, Magder L, Petri M. Erythrocyte sedimentation rate is a predictor of renal and overall SLE disease activity. *Lupus* 2013;22(8):827-34.
81. Ardoin SP, Schanberg LE, Sandborg C, et al. Laboratory markers of cardiovascular risk in pediatric SLE: the APPLE baseline cohort. *Lupus* 2010;19(11):1315-25.

82. Batuca J, Delgado Alves J. C-reactive protein in systemic lupus erythematosus. *Autoimmunity* 2009;42(4):282-5.
83. Firooz N, Albert DA, Wallace DJ, et al. High-sensitivity C-reactive protein and erythrocyte sedimentation rate in systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2011;20(6):588-97.
84. Nikpour M, Gladman DD, Ibanez D, Urowitz MB. Variability and correlates of high sensitivity C-reactive protein in systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2009;18(11):966-73.
85. Rezaieyazdi Z, Sahebari M, Hatf MR, et al. Is there any correlation between high sensitive CRP and disease activity in systemic lupus erythematosus? *Lupus* 2011;20(14):1494-500.
86. Beyan E, Beyan C, Demirezer A, et al. The relationship between serum ferritin levels and disease activity in systemic lupus erythematosus. *Scand J Rheumatol* 2003;32(4):225-8.
87. Lim MK, Lee CK, Ju YS, et al. Serum ferritin as a serologic marker of activity in systemic lupus erythematosus. *Rheumatol Int.* 2001;20(3):89-93.
88. Lozovoy MA, Simao AN, Oliveira SR, et al. Relationship between iron metabolism, oxidative stress, and insulin resistance in patients with systemic lupus erythematosus. *Scand J Rheumatol* 2013;42(4):303-10.
89. Vilaiyuk S, Sirachainan N, Wanitkun S, et al. Recurrent macrophage activation syndrome as the primary manifestation in systemic lupus erythematosus and the benefit of serial ferritin measurements: a case-based review. *Clin Rheumatol* 2013;32(6):899-904.
90. Volkmann ER, Taylor M, Ben-Artzi A. Using the antinuclear antibody test to diagnose rheumatic diseases: when does a positive test warrant further investigation? *South Med J* 2012;105(2):100-4.
91. Malleson PN, Sailer M, Mackinnon MJ. Usefulness of antinuclear antibody testing to screen for rheumatic diseases. *Arch Dis Child* 1997;77(4):299-304.
92. Chiaro TR, Davis KW, Wilson A, et al. Significant differences in the analytic concordance between anti-dsDNA IgG antibody assays for the diagnosis of systemic lupus erythematosus-implications for inter-laboratory testing. *Clin Chim Acta* 2011;412(11-12):1076-80.
93. Campos LM, Kiss MH, Scheinberg MA, et al. Antinucleosome antibodies in patients with juvenile systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2006;15(8):496-500.
94. Matrat A, Veyseyre-Balter C, Trolliet P, et al. Simultaneous detection of anti-C1q and anti-double stranded DNA autoantibodies in lupus nephritis: predictive value for renal flares. *Lupus* 2011;20(1):28-34.

95. Binder E, Edelbauer M. Use of biomarkers in the management of children with lupus. *Curr Rheumatol Rep* 2013;15(3):312.
96. Ornstein BW, Atkinson JP, Densen P. The complement system in pediatric systemic lupus erythematosus, atypical hemolytic uremic syndrome, and complocentric membranoglomerulopathies. *Curr Opin Rheumatol* 2012;24(5):522-9.
97. Watson L, Beresford MW. Urine biomarkers in juvenile-onset SLE nephritis. *Pediatr Nephrol* 2013;28(3):363-74.
98. van Vollenhoven RF, Mosca M, Bertsias G, et al. Treat-to-target in systemic lupus erythematosus: recommendations from an international task force. *Ann Rheum Dis* 2014;73(6):958-67.
99. Agmon-Levin N, Mosca M, Petri M, Shoenfeld Y. Systemic lupus erythematosus one disease or many? *Autoimmun Rev* 2012;11(8):593-5.
100. Cervera R, Doria A, Amoura Z, et al. Patterns of systemic lupus erythematosus expression in Europe. *Autoimmun Rev* 2014;13(6):621-9.
101. Petri M, Genovese M, Engle E, Hochberg M. Definition, incidence, and clinical description of flare in systemic lupus erythematosus. A prospective cohort study. *Arthritis Rheum* 1991;34(8):937-44.
102. Bombardier C, Gladman DD, Urowitz MB, et al. Derivation of the SLEDAI. A disease activity index for lupus patients. The Committee on Prognosis Studies in SLE. *Arthritis Rheum* 1992;35(6):630-40.
103. Fortin PR, Abrahamowicz M, Neville C, et al. Impact of disease activity and cumulative damage on the health of lupus patients. *Lupus* 1998;7(2):101-7.
104. Gladman DD, Ibanez D, Urowitz MB. Systemic lupus erythematosus disease activity index 2000. *J Rheumatol* 2002;29(2):288-91.
105. Gladman DD, Urowitz MB, Goldsmith CH, et al. The reliability of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology Damage Index in patients with systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1997;40(5):809-13.
106. Ibanez D, Gladman DD, Urowitz MB. Adjusted mean Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index-2K is a predictor of outcome in SLE. *J Rheumatol* 2005;32(5):824-7.
107. Isenberg DA, Rahman A, Allen E, et al. BILAG 2004. Development and initial validation of an updated version of the British Isles Lupus Assessment Group's disease activity index for patients with systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford)* 2005;44(7):902-6.
108. Petri M, Buyon J, Kim M. Classification and definition of major flares in SLE clinical trials. *Lupus* 1999;8(8):685-91.

109. Petri M, Hellmann D, Hochberg M. Validity and reliability of lupus activity measures in the routine clinic setting. *J Rheumatol* 1992;19(1):53-9.
110. Symmons DP, Coppock JS, Bacon PA, et al. Development and assessment of a computerized index of clinical disease activity in systemic lupus erythematosus. Members of the British Isles Lupus Assessment Group (BILAG). *Q J Med* 1988;69(259):927-37.
111. Bencivelli W, Vitali C, Isenberg DA, et al. Disease activity in systemic lupus erythematosus: report of the Consensus Study Group of the European Workshop for Rheumatology Research. III. Development of a computerised clinical chart and its application to the comparison of different indices of disease activity. The European Consensus Study Group for Disease Activity in SLE. *Clin Exp Rheumatol* 1992;10(5):549-54.
112. Brunner HI, Feldman BM, Bombardier C, Silverman ED. Sensitivity of the Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index, British Isles Lupus Assessment Group Index, and Systemic Lupus Activity Measure in the evaluation of clinical change in childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1999;42(7):1354-60.
113. Brunner HI, Feldman BM, Urowitz MB, Gladman DD. Item weightings for the Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology Disease Damage Index using Rasch analysis do not lead to an important improvement. *J Rheumatol* 2003;30(2):292-7.
114. Brunner HI, Silverman ED, Bombardier C, Feldman BM. European Consensus Lupus Activity Measurement is sensitive to change in disease activity in childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2003;49(3):335-41.
115. Brunner HI, Silverman ED, To T, et al. Risk factors for damage in childhood-onset systemic lupus erythematosus: cumulative disease activity and medication use predict disease damage. *Arthritis Rheum* 2002;46(2):436-44.
116. Liang MH, Socher SA, Larson MG, Schur PH. Reliability and validity of six systems for the clinical assessment of disease activity in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1989;32(9):1107-18.
117. Marks SD, Pilkington C, Woo P, Dillon MJ. The use of the British Isles Lupus Assessment Group (BILAG) index as a valid tool in assessing disease activity in childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford)* 2004;43(9):1186-9.
118. Mosca M, Bencivelli W, Vitali C, et al. The validity of the ECLAM index for the retrospective evaluation of disease activity in systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2000;9(6):445-50.
119. Vitali C, Bencivelli W, Isenberg DA, et al. Disease activity in systemic lupus erythematosus: report of the Consensus Study Group of the European Workshop for Rheumatology Research. II. Identification of the variables indicative of

- disease activity and their use in the development of an activity score. The European Consensus Study Group for Disease Activity in SLE. *Clin Exp Rheumatol* 1992;10(5):541-7.
120. Gladman D, Ginzler E, Goldsmith C, et al. The development and initial validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology damage index for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1996;39(3):363-9.
  121. Eder L, Urowitz MB, Gladman DD. Damage in lupus patients-what have we learned so far? *Lupus* 2013;22(12):1225-31.
  122. Hiraki LT, Hamilton J, Silverman ED. Measuring permanent damage in pediatric systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2007;16(8):657-62.
  123. Gutierrez-Suarez R, Ruperto N, Gastaldi R, et al. A proposal for a pediatric version of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology Damage Index based on the analysis of 1,015 patients with juvenile-onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2006;54(9):2989-96.
  124. Spilker B. Health Related Quality of Life. In: Spilker B (eds). *Quality of Life and Pharmacoeconomics in Clinical Trials*. Second edition. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1996, p:560-96.
  125. Eiser C, Morse R. The measurement of quality of life in children: past and future perspectives. *J Dev Behav Pediatr* 2001;22(4):248-56.
  126. Sönmez S. Türk çocuklarının Pediatrik Yaşam Kalitesi 4.0 Envanterinin (PedsQL 4.0) geçerlilik ve güvenilirlik çalışması. *Türk Klin J Pediatr* 2007;16(4):229-37.
  127. Erdoğan A, Karaman MG. Kronik ve ölümcül hastalığı olan çocuk ve ergenlerde ruhsal sorunların tanınması ve yönetilmesi. *Anadolu Psikiyatr Derg.* 2008;9(4):244-52.
  128. Stevens B. Nursing management of pain in children. In: Foster R, Hunsberger M, Anderson J (eds). *Family-centered nursing care of children*. Second edition. Elsevier Saunders Philadelphia, 1989, p:205-18.
  129. Er DM. Çocuk, hastalık, anne-babalar ve kardeşler. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2006;49(2):155-68.
  130. Rijken M, van Kerkhof M, Dekker J, et al. Comorbidity of chronic diseases: effects of disease pairs on physical and mental functioning. *Qual Life Res* 2005;14(1):45-55.
  131. Durademir A. Kronik kalp yetmezlikli hastaların yaşam kaliteleri ve özbakım davranışları. *Yoğun Bakım Hemşireleri Dergisi* 1999;3(1):16-20.
  132. Başalan ÖM. Yaşam doyumu ve yaşam kalitesi kavramlarına bir bakış. *Hemşirelik Forumu Dergisi* 2003;6(4):24-6.

133. Jenner G. Career opportunities in childhood cancer nursing. *Nurs Stand* 2001;15(21):58-9.
134. Clarke SA, Eiser C. The measurement of health-related quality of life (QOL) in paediatric clinical trials: a systematic review. *Health Qual Life Outcomes* 2004;2(1):66.
135. Montalto D, Bruzzese JM, Moskaleva G, et al. Quality of life in young urban children: does asthma make a difference? *J Asthma* 2004;41(4):497-505.
136. Eser E, Yüksel H, Baydur H, et al. Çocuklar İçin Genel Amaçlı Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesi Ölçeği (Kid-KINDL) Türkçe sürümünün psikometrik özellikleri. *Türk Psikiyatri Derg* 2008;19(4):409-17.
137. Eiser C. Children's quality of life measures. *Arch Dis Child* 1997;77(4):350-4.
138. Eiser C, Morse R. A review of measures of quality of life for children with chronic illness. *Arch Dis Child* 2001;84(3):205-11.
139. Eiser C, Morse R. Quality-of-life measures in chronic diseases of childhood. *Health Technol Assess* 2001;5(4):1-157.
140. Miller JJ 3rd. Psychosocial factors related to rheumatic diseases in childhood. *J Rheumatol Suppl* 1993;38(4):1-11.
141. Ross CK, Lavigne JV, Hayford JR, et al. Psychological factors affecting reported pain in juvenile rheumatoid arthritis. *J Pediatr Psychol* 1993;18(5):561-73.
142. Allaire SH, DeNardo BS, Szer IS, et al. The economic impacts of juvenile rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1992;19(6):952-5.
143. Timko C, Baumgartner M, Moos RH, Miller JJ 3rd. Parental risk and resistance factors among children with juvenile rheumatic disease: a four-year predictive study. *J Behav Med* 1993;16(6):571-88.
144. Fries JF. Toward an understanding of patient outcome measurement. *Arthritis Rheum* 1983;26(6):697-704.
145. Duffy CM. Measurement of health status, functional status, and quality of life in children with juvenile idiopathic arthritis: clinical science for the pediatrician. *Pediatr Clin North Am* 2005;52(2):359-72.
146. Feldman BM, Grundland B, McCullough L, et al. Distinction of quality of life, health related quality of life, and health status in children referred for rheumatologic care. *J Rheumatol* 2000;27(1):226-33.
147. World Health Organization. Mental Health. In: *The first ten years of the World Health Organization*. 1958, p:324-33.
148. Smith BJ, Tang KC, Nutbeam D. WHO Health Promotion Glossary: new terms. *Health Promot Int* 2006;21(4):340-5.

149. Moorthy LN, Peterson MG, Harrison MJ, et al. Physical function assessment tools in pediatric rheumatology. *Pediatr Rheumatol Online J* 2008;6:9.
150. Bowling A. Health-related quality of life: conceptual meaning, use and measurement. In: Bowling A (eds). *Measuring disease: A review of disease-specific quality of life measurement scales*. First edition. Open University Press, 1995, p:1-24.
151. Ruperto N, Ravelli A, Murray KJ, et al. Preliminary core sets of measures for disease activity and damage assessment in juvenile systemic lupus erythematosus and juvenile dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford)* 2003;42(12):1452-9.
152. Janse AJ, Sinnema G, Uiterwaal CS, et al. Quality of life in chronic illness: children, parents and paediatricians have different, but stable perceptions. *Acta Paediatr* 2008;97(8):1118-24.
153. Moorthy LN, Peterson M, Onel KB, et al. Quality of life in children with systemic lupus erythematosus. *Curr Rheumatol Rep* 2005;7(6):447-52.
154. Moorthy LN, Peterson MG, Baratelli M, et al. Multicenter validation of a new quality of life measure in pediatric lupus. *Arthritis Rheum* 2007;57(7):1165-73.
155. Vogels T, Verrips GH, Verloove-Vanhorick SP, et al. Measuring health-related quality of life in children: the development of the TACQOL parent form. *Qual Life Res* 1998;7(5):457-65.
156. Press J, Neumann L, Uziel Y, et al. Assessment of quality of life of parents of children with juvenile chronic arthritis. *Clin Rheumatol* 2002;21(4):280-3.
157. Patrick DL, Deyo RA. Generic and disease-specific measures in assessing health status and quality of life. *Med Care* 1989;27(3):217-32.
158. Campbell M, Fitzpatrick R, Haines A, et al. Framework for design and evaluation of complex interventions to improve health. *BMJ* 2000;321(7262):694-6.
159. Gladman DD, Urowitz MB, Ong A, et al. Lack of correlation among the 3 outcomes describing SLE: disease activity, damage and quality of life. *Clin Exp Rheumatol* 1996;14(3): 305-8.
160. Brunner HI, Higgins GC, Wiers K, et al. Health-related quality of life and its relationship to patient disease course in childhood-onset systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 2009;36(7):1536-45.
161. Ruperto N, Buratti S, Duarte-Salazar C, et al. Health-related quality of life in juvenile-onset systemic lupus erythematosus and its relationship to disease activity and damage. *Arthritis Rheum* 2004;51(3):458-64.
162. Khanna S, Pal H, Pandey RM, et al. The relationship between disease activity and quality of life in systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford)* 2004;43(12):1536-40.

163. Moorthy LN, Harrison MJ, Peterson M, et al. Relationship of quality of life and physical function measures with disease activity in children with systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2005;14(4):280-7.
164. Jolly M, Utset TO. Can disease specific measures for systemic lupus erythematosus predict patients health related quality of life? *Lupus* 2004;13(12):924-6.
165. Varni JW, Burwinkle TM, Szer IS. The PedsQL Multidimensional Fatigue Scale in pediatric rheumatology: reliability and validity. *J Rheumatol* 2004;31(12):2494-500.
166. Varni JW, Seid M, Smith Knight T, et al. The PedsQL in pediatric rheumatology: reliability, validity, and responsiveness of the Pediatric Quality of Life Inventory Generic Core Scales and Rheumatology Module. *Arthritis Rheum* 2002;46(3):714-25.
167. Moorthy LN, Peterson MG, Hassett AL, et al. Relationship between health-related quality of life and SLE activity and damage in children over time. *Lupus* 2009;18(7):622-9.
168. Singh G, Athreya BH, Fries JF, et al. Measurement of health status in children with juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1994;37(12):1761-9.
169. Fries JF. The assessment of disability: from first to future principles. *Br J Rheumatol* 1983;22(3):48-58.
170. Fries JF, Spitz P, Kraines RG, Holman HR. Measurement of patient outcome in arthritis. *Arthritis Rheum* 1980;23(2):137-45.
171. Ramey DR, Raynauld JP, Fries JF. The health assessment questionnaire 1992: status and review. *Arthritis Care Res* 1992;5(3):119-29.
172. Meiorin S, Pistorio A, Ravelli A, et al. Validation of the Childhood Health Assessment Questionnaire in active juvenile systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2008;59(8):1112-9.
173. Geerdink LM, Prince FH, Looman CW, et al. Development of a digital Childhood Health Assessment Questionnaire for systematic monitoring of disease activity in daily practice. *Rheumatology (Oxford)* 2009;48(8):958-63.
174. Pouchot J, Ecosse E, Coste J, Guillemin F, French Quality of Life Study G, Paediatric Rheumatology International Trials O. Validity of the childhood health assessment questionnaire is independent of age in juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2004;51(4):519-26.
175. Ozdogan H, Ruperto N, Kasapcopur O, et al. The Turkish version of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ). *Clin Exp Rheumatol* 2001;19(4):158-62.

176. Varni JW, Seid M, Rode CA. The PedsQL: measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Med Care* 1999;37(2):126-39.
177. Varni JW, Seid M, Kurtin PS. PedsQL 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. *Med Care* 2001;39(8):800-12.
178. Varni JW, Seid M, Knight TS, et al. The PedsQL 4.0 Generic Core Scales: sensitivity, responsiveness, and impact on clinical decision-making. *J Behav Med* 2002;25(2):175-93.
179. Varni JW, Burwinkle TM, Katz ER, et al. The PedsQL in pediatric cancer: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory Generic Core Scales, Multidimensional Fatigue Scale, and Cancer Module. *Cancer* 2002;94(7):2090-106.
180. Varni JW, Burwinkle TM, Seid M, Skarr D. The PedsQL 4.0 as a pediatric population health measure: feasibility, reliability, and validity. *Ambul Pediatr* 2003;3(6):329-41.
181. Varni JW, Burwinkle TM, Jacobs JR, et al. The PedsQL in type 1 and type 2 diabetes: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory Generic Core Scales and type 1 Diabetes Module. *Diabetes Care* 2003;26(3):631-7.
182. Eiser C, Mohay H, Morse R. The measurement of quality of life in young children. *Child Care Health Dev* 2000;26(5):401-14.
183. Uneri OS, Agaoglu B, Coskun A, Memik NC. Validity and reliability of Pediatric Quality of Life Inventory for 2- to 4-year-old and 5- to 7-year-old Turkish children. *Qual Life Res* 2008;17(2):307-15.
184. Çakın-Memik N, Ağaoğlu B, Coşkun A, et al. Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeğinin 8-12 yaş formunun Geçerlik ve Güvenirliği. *Çocuk ve Gençlik Ruh Sağlığı Dergisi* 2008;15(2):87-98.
185. Çakın-Memik N, Ağaoğlu B, Coşkun A, et al. Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeğinin 13-18 yaş Ergen formunun Geçerlik ve Güvenirliği. *Türk Psikiyatri Dergisi* 2007;18(4):353-63.
186. Gladman DD, Goldsmith CH, Urowitz MB, et al. Crosscultural validation and reliability of 3 disease activity indices in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1992;19(4):608-11.
187. Vitali C, Bencivelli W, Isenberg DA, et al. Disease activity in systemic lupus erythematosus: report of the Consensus Study Group of the European Workshop for Rheumatology Research. I. A descriptive analysis of 704 European lupus patients. European Consensus Study Group for Disease Activity in SLE. *Clin Exp Rheumatol* 1992;10(5):527-39.

188. Aday LA, Cornelius LJ. Formulating Questions About Health. In: Aday LA (eds). *Designing and conducting health surveys : a comprehensive guide*. Third edition. Jossey-Bass Imprint, 2006, p:221-44.
189. Aranow C. A pilot study to determine the optimal timing of the Physician Global Assessment (PGA) in patients with systemic lupus erythematosus. *Immunol Res* 2015;63(3):167-9.
190. Urowitz MB, Gladman DD. Measures of disease activity and damage in SLE. *Baillieres Clin Rheumatol* 1998;12(3):405-13.
191. Stoll T, Sutcliffe N, Mach J, Klaghofer R, Isenberg DA. Analysis of the relationship between disease activity and damage in patients with systemic lupus erythematosus: a 5-yr prospective study. *Rheumatology (Oxford)* 2004;43(8):1039-44.
192. Stoll T, Seifert B, Isenberg DA. SLICC/ACR Damage Index is valid, and renal and pulmonary organ scores are predictors of severe outcome in patients with systemic lupus erythematosus. *Br J Rheumatol* 1996;35(3):248-54.
193. Rahman P, Gladman DD, Urowitz MB, et al. Early damage as measured by the SLICC/ACR damage index is a predictor of mortality in systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2001;10(2):93-6.
194. Ravelli A, Duarte-Salazar C, Buratti S, et al. Assessment of damage in juvenile-onset systemic lupus erythematosus: a multicenter cohort study. *Arthritis Rheum* 2003;49(4):501-7.
195. Rood MJ, ten Cate R, van Suijlekom-Smit LW, et al. Childhood-onset Systemic Lupus Erythematosus: clinical presentation and prognosis in 31 patients. *Scand J Rheumatol* 1999;28(4):222-6.
196. Richman J ML, Prince B. Research methodology and applied statistics, Part 3: measurement procedures in research. *Physio Can* 1980;32(4):237-53.
197. Duzceker Y, Kanbur NO, Demirkaya E, et al. Quality of life measures and psychiatric symptoms in adolescents with systemic lupus erythematosus and familial Mediterranean fever. *Int J Adolesc Med Health* 2014;26(4):541-9.
198. Kaya A, Goker B, Cura ES, et al. Turkish lupusPRO: cross-cultural validation study for lupus. *Clin Rheumatol* 2014;33(8):1079-84.
199. Yilmaz-Oner S, Oner C, Dogukan FM, et al. Health-related quality of life assessed by LupusQoL questionnaire and SF-36 in Turkish patients with systemic lupus erythematosus. *Clin Rheumatol* 2016;35(3):617-22.
200. Pamuk ON, Onat AM, Donmez S, et al. Validity and reliability of the Lupus QoL index in Turkish systemic lupus erythematosus patients. *Lupus* 2015;24(8):816-21.

201. Tavşancıl E. Güvenirlik. Tavşancıl E (Ed.) Tutumların Ölçülmesi ve SPSS ile Veri Analizi, birinci baskı içinde, Nobel Yayınları, Ankara, 2002, s:16-33.
202. Carmines EG, Zeller RA. Reliability Methods. In: Carmines EG (eds). Reliability and validity assessment. Sage Publications California, 1979, p:20-8.
203. Cook DA, Beckman TJ. Current concepts in validity and reliability for psychometric instruments: theory and application. Am J Med 2006;119(2):7-16.
204. Hanly JG. Disease activity, cumulative damage and quality of life in systematic lupus erythematosus: results of a cross-sectional study. Lupus 1997;6(3):243-7.
205. Taylor RM, Gibson F, Franck LS. A concept analysis of health-related quality of life in young people with chronic illness. J Clin Nurs 2008;17(14):1823-33.
206. Kiani AN, Petri M. Quality-of-life measurements versus disease activity in systemic lupus erythematosus. Curr Rheumatol Rep 2010;12(4):250-8.
207. Mack JW, Hilden JM, Watterson J, Moore C, Turner B, Grier HE, et al. Parent and physician perspectives on quality of care at the end of life in children with cancer. J Clin Oncol 2005;23(36):9155-61.
208. Cox CL, Lensing S, Rai SN, et al. Proxy assessment of quality of life in pediatric clinical trials: application of the Health Utilities Index 3. Qual Life Res 2005;14(4):1045-56.
209. Ravelli A, Viola S, Ruperto N, et al. Correlation between conventional disease activity measures in juvenile chronic arthritis. Ann Rheum Dis 1997;56(3):197-200.
210. Hiraki LT, Benseler SM, Tyrrell PN, et al. Ethnic differences in pediatric systemic lupus erythematosus. J Rheumatol 2009;36(11):2539-46.

## 8. EKLER

### Ek 1: Gençlerde Lupus Eritematozusun Etkilerinin Basit Ölçümü (SMILEY©)

#### Ek-1A

#### GENÇLERDE LUPUS ERİTEMATOZUSUN ETKİLERİNİN BASİT ÖLÇÜMÜ (SMILEY©)

#### ÇOCUK RAPORU

Çalışma numarası:

Çalışma tarihi:

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 cevaplama da 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.

©The SMILEY© telif hakkı L. Nandini Moorthy, MD MS, RWJMS-UMDNJ, New Brunswick, NJ'ye aittir. Bu nedenle sadece L.Nandini Moorthy, MD MS ve yetkili araştırma görevlisi tarafından kullanılabilir.

#### SORULAR

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

Farklı şeyler yaşamınızı etkiler ve sizin mutlu yada üzgün olmanıza neden olur. Hayatta sizin için önemli olduğunu düşündüğünüz, yapabileceğiniz yada 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 lupus hastalığınız ne durumda? Lütfen lupusunuzu en iyi yansıtan yüz ifadesini işaretleyiniz.



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

3) Lupus hastası olmak nasıl hissetmenize sebep oluyor?



4) Lupus okula gitme isteğinizi nasıl etkiliyor?



5) Lupuslu olmak hergün giyinmeniz noktasında duygularınızı nasıl etkiliyor?



6) Lupuslu olmak dış görünüşünüz noktasında nasıl hissetmenize neden oluyor?



7) Lupus kendinize bakış açınızı nasıl etkiliyor?



8) Lupusla ilgili konuşmanız gerektiğinde nasıl hissediyorsunuz?



9) Lupus nedeniyle doktora gitmek nasıl hissetmenize neden oluyor?



10) Lupus nedeniyle hastaneye gitmek nasıl hissetmenize neden oluyor?



11) Lupus geleceğinizle ilgili nasıl hissetmenize neden oluyor?



12) Lupus için ilaç tedavisi almak zorunda olmanız sizi nasıl etkiliyor?



13) Lupus için aldığınız tedavinin yan etkileri konusunda ne ölçüde endişe duyuyorsunuz?



14) Lupusunuzun ilerleyip daha kötü olması konusunda ne kadar endişelisiniz?



15) Lupustan dolayı kendinizi ne kadar yalnız hissediyorsunuz?



16) Aileniz bu süreçte size kendinizi nasıl hissettiriyor?



17) Lupustan kaynaklanan ağrılar nasıl hissetmenize neden oluyor?



18) Lupus nedeniyle güneş ışığında dışarı çıkamamak sizi nasıl etkiliyor?



19) Lupus 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 lupus hastası olmam nedeniyle bana karşı değişti. Lütfen eveti yada hayırı işaretleyiniz.

Evet Hayır

\*Cevabınız evetse lütfen 20B'yi cevaplayınız.

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



21A) Arkadaşlarım lupus hastası olduğumu anlıyorlar.

Evet Hayır

\*Cevabınız hayırsa lütfen 20B'yi cevaplayınız..

21B) Arkadaşlarınızın lupus hastası olduğunuzu anlamamaları nasıl hissetmenize neden oluyor? Lütfen hislerinize en uygun yüz ifadesini işaretleyiniz.



22A) Lupus okul hayatımı etkiliyor.

Evet Hayır

\*Cevabınız evetse lütfen 22B'yi cevaplayınız.

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



23A)Lupus nedeniyle derslerimi kaçırıyorum.

Evet

Hayır

\*Cevabınız evetse lütfen 23Byi cevaplayınız

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



24A)Lupus okuldışı aktivitelerimi etkiliyor.

Evet

Hayır

\*Cevabınız evetse lütfen 24Byi cevaplayınız

24B)Okul dışı aktivitelerinizin lupus nedeniyle etkilenmesinden dolayı nasıl hissediyorsunuz ? Lütfen hislerinize en uygun yüz ifadesini işaretleyiniz.



25A)Lupus arkadaşlarımla eğlenmemi kötü etkiliyor.

Evet

Hayır

\*Cevabınız evetse lütfen 25Byi cevaplayınız

25B)Lupus hastalığınızın arkadaşlarınızla eğlenmenizi etkilemesi nasıl hissetmenize neden oluyor? Lütfen hislerinize en uygun yüz ifadesini işaretleyiniz.



26A)Lupus fiziksel aktivitelere katılmamı etkiliyor (okuldaki beden eğitimi,koşmak,yürümek yada en sevdiğim sokak oyunu vb.).

Evet

Hayır

\*Cevabınız evetse lütfen 26Byi cevaplayınız..

26B)Lupus hastalığınızın fiziksel aktivitelerinizi etkilemesi nasıl hissetmenize neden oluyor? Lütfen hislerinize en uygun yüz ifadesini işaretleyiniz.



## Ek-1B

### GENÇLERDE LUPUS ERİTEMATOZUSUN ETKİLERİNİN BASİT ÖLÇÜMÜ (SMILEY®)

#### EBEVEYN RAPORU

**Çalışma numarası:**

**Çalışma tarihi:**

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 cevaplama da 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.

©The SMILEY® telif hakkı L. Nandini Moorthy, MD MS, RWJMS-UMDNJ, New Brunswick, NJ'ye aittir. Bu nedenle sadece L.Nandini Moorthy, MD MS ve yetkili araştırma görevlisi tarafından kullanılabilir.

#### SORULAR

**Bu anket çocuğunuzun lupus hastalığı ve hastalığın ondaki etkileri hakkında birçok soru içermektedir. Soruların yanlış cevabı yoktur. Lütfen anlamadığınız herhangi bir şey olduğunda bize soru eğer herhangi bir yorum yapmak isterseniz sayfa 5-6'nın arkasını kullanınız.**

Farklı şeyler çocuğunuzun yaşamını etkiler ve onun mutlu yada üzgün olmasına neden olur. Hayatta çocuğunuzun kendisi için önemli olduğunu düşündüğü, yapabileceği yada 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 lupusunun şu andaki seyri nasıl? Lütfen çocuğunuzun lupusunu en iyi yansıtan yüz ifadesini işaretleyiniz. .



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

3-Lupus hastası olması, çocuğunuzun nasıl hissetmesine neden oluyor?



4-Lupus çocuğunuzun okula gitme isteğini nasıl etkiliyor?



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



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



7-Lupuslu 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-Lupusu nedeniyle hastaneye gittiğinde çocuğunuz nasıl hissediyor?



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



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



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



14-Lupusunun ilerlemesi çocuğunuzu ne ölçüde endişelendiriyor?



15-Hastalığından dolayı çocuğunuz kendini ne kadar yalnız hissediyor?



16-Aile olarak siz, çocuğunuzun nasıl hissetmesine neden oluyorsunuz?



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



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



19-Lupus çocuğunuzun ne kadar yorgun hissetmesine neden oluyor?



**20-26 arası sorular evet yada hayır olarak cevaplandırılacaktır. Lütfen direktifleri izleyiniz**

20-Çocuğunuzun arkadaşları Lupus olması nedeniyle ona karşı değiştiler. Lütfen evet yada hayır işaretleyiniz

Evet

Hayır

\*Cevabınız evetse lütfen 20B nolu soruyu cevaplayınız.

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



21-Arkadaşları çocuğunuzun lupusu olduğunu anlıyorlar.

Evet

Hayır

\*Cevabınız hayırsa lütfen 21Byi cevaplandırınız.

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



22-Lupus çocuğunuzun okul hayatını etkiliyor.

Evet

Hayır

\*Cevabınız evetse lütfen 22Byi cevaplandırınız.

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



23-Lupus nedeniyle çocuğunuz okul hayatından geri kalıyor.

Evet Hayır

\*Cevabınız evetse lütfen 23Byi cevaplandırınız.

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



24-Lupus çocuğunuzun okul dışı aktivitelerini etkiliyor.

Evet Hayır

\*Cevabınız evetse lütfen 24Byi cevaplandırınız.

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



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

Evet Hayır

\*Cevabınız evetse lütfen 26Byi 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



## Ek 2: Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirme Anketi (CHAQ)

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 yaşitlarının 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.

	HİÇ ZORLAN MADAN	BİRAZ ZORLANA RAK	ÇOK ZORLANA RAK	YAPAMI YOR	UYGULA NAMAZ
<b>GIYINME VE KİŞİSEL BAKIM</b>					
Çocuğunuz					
Ayakkabı bağlarını bağlayabilmek ve düğmelerini ilikleylebilmek dahil, kendi başına giyinebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Saçını yıkayabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Çoraplarını çıkarabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
El tırnaklarını kesebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>AYAĞA KALKMA</b>					
Çocuğunuz					
Alçak bir sandalyeden veya yerden ayağa kalkabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Yatağa girip çıkabiliyor veya bebek karyolasında ayakta durabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>YEMEK YEME</b>					
Çocuğunuz					
Tabağındaki eti kesebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Bir fincan ya da bardağı ağızına götürebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Cips paketini açabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>YÜRÜME</b>					
Çocuğunuz					
Ev dışında düz yolda yürüyebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Beş tane basamağı çıkabiliyor mu ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Yukarıdaki işleri yapmak için çocuğunuzun genellikle kullandığı yardımcı alet ve cihazları lütfen işaretleyiniz:</b>					
Baston	<input type="checkbox"/>	– Giyinmek için kullanılan aletler ( düğme ilikleme aleti, fermuar çekme aleti, uzun saplı ayakkabı çekeceği, vs. )			<input type="checkbox"/>
Yürüteç	<input type="checkbox"/>	– Çevresi kalınlaştırılmış kalem veya özel gereçler ( çatal, kaşık, bıçak vs.)			<input type="checkbox"/>
Koltuk değneği	<input type="checkbox"/>	– Özel yapılmış veya desteklenmiş sandalye			<input type="checkbox"/>
Tekerlekli sandalye	<input type="checkbox"/>	– Diğer ( lütfen belirtiniz .....)			<input type="checkbox"/>
<b>Çocuğunuzun HASTALIĞINDAN DOLAYI başka bir kimsenin yardımına ihtiyaç duyduğu durumları işaretleyiniz.</b>					
Giyinme ve kişisel bakım	<input type="checkbox"/>	– Yemek yeme		<input type="checkbox"/>	
Ayağa kalkma	<input type="checkbox"/>	– Yürüme		<input type="checkbox"/>	

	HİÇ ZORLAN MADAN	BİRAZ ZORLANA RAK	ÇOK ZORLANA RAK	YAPAMI YOR	UYGULA NAMAZ
<b>VÜCUT BAKIMI ( HİJYEN )</b>					
Çocuğunuz					
Tüm vücudunu yıkayıp, kurulanabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Banyo küvetinde yıkanabiliyor mu? ( küvete girip, çıkabiliyor mu ? )	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Tuvalet veya lazımlığa oturup kalkabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Dişlerini fırçalayabiliyor mu ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Saçlarını tarayıp fırçalayabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>UZAMA</b>					
Çocuğunuz					
Başının üzerindeki bir yerden ağır bir oyuncak kutusunu veya bir kitap alıp aşağı indirebiliyor mu ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Giysi veya bir kağıt parçasını almak için yere eğilebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Bir kazağı başından aşağı geçirebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Omuzlarının üzerinden geriye bırakmak için boynunu çevirebiliyor mu ?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>TUTMA</b>					
Çocuğunuz					
Tükenmez kalem veya kurşun kalemle yazı yazabiliyor veya karalama yapabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Araba kapısı açabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Önceden açılmış kavanoz kapaklarını açabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Muslukları açıp kapayabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Bir kapıyı açmak için tokmağını çevirip, aynı zamanda kapıyı itebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>FAALİYETLER ( Aktiviteler )</b>					
Çocuğunuz					
Ayak işleri görebiliyor, alışveriş yapabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Otomobile, oyuncak arabaya veya otobüse binip inebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
İki veya üç tekerlekli bisiklete binebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ev işlerini yapabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Koşup oynayabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<b>Yukarıdaki işleri yapmak için çocuğunuzun genellikle kullandığı yardımcı alet ve cihazları lütfen işaretleyiniz:</b>					
Yükseltilmiş tuvalet oturağı	<input type="checkbox"/>		- Küvet tutamaçları	<input type="checkbox"/>	
Küvet taburesi	<input type="checkbox"/>		- Uzanmak için uzun saplı aletler	<input type="checkbox"/>	
Kavanoz açacağı( önceden açılmış kavanozlar için )	<input type="checkbox"/>		- Banyoda kullanılan uzun saplı aletler	<input type="checkbox"/>	

**Çocuğunuzun HASTALIĞINDAN DOLAYI başka bir kimsenin yardımına ihtiyaç duyduđu durumları işaretleyiniz.**

Vücut bakımı ( Hijyen )  – Tutma ve açma   
Uzanma  – Ayak işleri ve ev işleri

**AĞRI: Çocuğunuzun hastalığında kaynaklanan ağrısının olup olmadığını öğrenmek istiyoruz. GEÇEN HAFTA İÇİNDE, sizce çocuğunuzun hastalığında kaynaklanan ne kadar ağrısı oldu? Ağrının şiddetini göstermek için aşağıdaki**

Ağrısız 0 |—————| 100 Çok şiddetli ağrı

**GENEL DEĞERLENDİRME: Romatizmanın çocuğunuzun etkileyen tüm yönlerini gözden geçirip, onun ne derece etkilendiğini aşağıdaki çizgi üzerine tek bir işaret koyarak değerlendiriniz.**

Hiç etkilenmedi 0 |—————| 100 Çok etkilendi



## Ek 3: Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği Çocuk Formu (8-12 Yaş)

Ek-3A

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

Ad Soyad:

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

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?

<b>Sağlığım ve aktivitelerim ile ilgili sorunlar</b>	<b>Hiçbir zaman</b>	<b>Nadiren</b>	<b>Bazen</b>	<b>Sıklıkla</b>	<b>Hemen her zaman</b>
1. Bir bloktan 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

<b>Duygularım ile ilgili sorunlar</b>	<b>Hiçbir zaman</b>	<b>Nadiren</b>	<b>Bazen</b>	<b>Sıklıkla</b>	<b>Hemen her zaman</b>
1. Korkmuş ya da ürkmüş hissederim	0	1	2	3	4
2. Hüzünlü ya da üzgün hissederim	0	1	2	3	4
3. Öfkeli hissederim	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

<b>Başkaları ile ilgili sorunlar</b>	<b>Hiçbir zaman</b>	<b>Nadiren</b>	<b>Bazen</b>	<b>Sıklıkla</b>	<b>Hemen her zaman</b>
1. Yaşıtlarımla geçinmekte sorun yaşarım	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

<b>Okul ile ilgili sorunlar</b>	<b>Hiçbir zaman</b>	<b>Nadiren</b>	<b>Bazen</b>	<b>Sıklıkla</b>	<b>Hemen her zaman</b>
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-3B

### 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 <b>hiçbir zaman</b> sorun değilse	<b>0</b>
Eğer çocuğunuz için <b>nadiren</b> sorun oluyorsa	<b>1</b>
Eğer çocuğunuz için <b>bazen</b> sorun oluyorsa	<b>2</b>
Eğer çocuğunuz için <b>sıklıkla</b> sorun oluyorsa	<b>3</b>
Eğer çocuğunuz için <b>hemen her zaman</b> sorun oluyorsa	<b>4</b>

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?

<b>Fiziksel işlevsellik ile ilgili sorunlar</b>	<b>Hiçbir zaman</b>	<b>Nadiren</b>	<b>Bazen</b>	<b>Sıklıkla</b>	<b>Hemen her zaman</b>
1. Bir bloktan 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

<b>Duygusal işlevsellik ile ilgili sorunlar</b>	<b>Hiçbir zaman</b>	<b>Nadiren</b>	<b>Bazen</b>	<b>Sıklıkla</b>	<b>Hemen her zaman</b>
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

<b>Sosyal işlevsellik ile ilgili sorunlar</b>	<b>Hiçbir zaman</b>	<b>Nadiren</b>	<b>Bazen</b>	<b>Sıklıkla</b>	<b>Hemen her zaman</b>
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. Yaşlıları ile oyun oynarken geri kalması	0	1	2	3	4

<b>Okul ile ilgili sorunlar</b>	<b>Hiçbir zaman</b>	<b>Nadiren</b>	<b>Bazen</b>	<b>Sıklıkla</b>	<b>Hemen her zaman</b>
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 4: Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği Ergen Formu (13-18 Yaş)

Ek-4A

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

Ad Soyad:

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

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur.

Eğer herhangi bir soruyu anlayamazsanız lütfen yardım isteyiniz.

## Son bir ay içinde aşağıdakiler sizin için ne kadar sorun yarattı?

<b>Sağlığım ve aktivitelerim ile ilgili sorunlar</b>	<b>Hiçbir zaman</b>	<b>Nadiren</b>	<b>Bazen</b>	<b>Sıklıkla</b>	<b>Hemen her zaman</b>
1. Bir bloktan 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

<b>Duygularım ile ilgili sorunlar</b>	<b>Hiçbir zaman</b>	<b>Nadiren</b>	<b>Bazen</b>	<b>Sıklıkla</b>	<b>Hemen her zaman</b>
1. Korkmuş ya da ürkmüş hissederim	0	1	2	3	4
2. Hüzünlü ya da üzgün hissederim	0	1	2	3	4
3. Öfkeli hissederim	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

<b>Başkaları ile ilgili sorunlar</b>	<b>Hiçbir zaman</b>	<b>Nadiren</b>	<b>Bazen</b>	<b>Sıklıkla</b>	<b>Hemen her zaman</b>
1. Yaşıtlarımla geçinmekte sorun yaşarım	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. Yaşıtlarıma ayak uydurmakta zorluk çekerim	0	1	2	3	4

<b>Okul ile ilgili sorunlar</b>	<b>Hiçbir zaman</b>	<b>Nadiren</b>	<b>Bazen</b>	<b>Sıklıkla</b>	<b>Hemen her zaman</b>
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-4B

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

Çocuğunuzun adı Soyadı:

Tarih:

### ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ

#### Ergen Değerlendirme Formu ( Anne-Baba ) (13-18 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 <b>hiçbir zaman</b> sorun değilse	<b>0</b>
Eğer çocuğunuz için <b>nadiren</b> sorun oluyorsa	<b>1</b>
Eğer çocuğunuz için <b>bazen</b> sorun oluyorsa	<b>2</b>
Eğer çocuğunuz için <b>sıklıkla</b> sorun oluyorsa	<b>3</b>
Eğer çocuğunuz için <b>hemen her zaman</b> sorun oluyorsa	<b>4</b>

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?

<b>Fiziksel işlevsellik ile ilgili sorunlar</b>	<b>Hiçbir zaman</b>	<b>Nadiren</b>	<b>Bazen</b>	<b>Sıklıkla</b>	<b>Hemen her zaman</b>
1. Bir bloktan 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

<b>Duygusal işlevsellik ile ilgili sorunlar</b>	<b>Hiçbir zaman</b>	<b>Nadiren</b>	<b>Bazen</b>	<b>Sıklıkla</b>	<b>Hemen her zaman</b>
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

<b>Sosyal işlevsellik ile ilgili sorunlar</b>	<b>Hiçbir zaman</b>	<b>Nadiren</b>	<b>Bazen</b>	<b>Sıklıkla</b>	<b>Hemen her zaman</b>
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

<b>Okul ile ilgili sorunlar</b>	<b>Hiçbir zaman</b>	<b>Nadiren</b>	<b>Bazen</b>	<b>Sıklıkla</b>	<b>Hemen her zaman</b>
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 5: Sistemik Lupus Eritematozus Hastalık Aktivitesi İndeksi (SLEDAI)

	<b>Tanımlayıcı</b>	<b>Açıklamalar</b>
8	<b>Nöbet</b>	<i>Yeni başlangıç. metabolik, infeksiyöz ve ilaca bağlı sebepler hariç</i>
8	<b>Psikoz</b>	<i>Gerçeğin algılanmasında ciddi bozulmaya bağlı normal aktivitede bulunma yeteneğinin değişmesi. Hallüsinasyonlar; tutarsızlık; belirgin zayıf çağrışımlar; fakir düşünce içeriği; belirgin mantıksız düşünce; garip, dezorganize veya katatonik davranış dahil Üremi ve ilaç sebepleri hariç.</i>
8	<b>Organik Beyin Sendromu</b>	<i>Hızlı başlangıç ve fluktuasyon gösteren klinik özelliklerle beraber oryantasyon, hafıza ve diğer entellektüel fonksiyonlarda bozulmayla giden değişmiş mental fonksiyon. Şuur bulanıklığıyla beraber odaklanmada azalmış kapasite ve çevreye dikkati sağlamakta beceriksizlik, ve şunlardan en az ikisi daha: algısal bozulma, tutarsız konuşma, insomnia veya gün içi sersemlik veya artmış/ azalmış psikomotor aktivite dahil. Metabolik, infeksiyöz veya ilaca bağlı sebepler hariç</i>
8	<b>Görsel Bozulma</b>	<i>SLE un retinal değişiklikleri. Hücresel cisimler, retinal hemarajiler, koroidde seröz eksüda veya hemorajiler, veya optik nörit dahil. Hipertansiyon, infeksiyon, veya ilaca bağlı sebepler hariç</i>
8	<b>Kraniyal sinir bozukluğu</b>	<i>Kraniyal sinirler dahil yeni başlangıçlı sensoriyal veya motor nöropatiler</i>
8	<b>Lupus baş ağrısı</b>	<i>Ciddi inatçı baş ağrısı ; migren tipi olabilir ama narkotik analjeziğe cevapsız olmalı</i>
8	<b>Serebrovasküler olay (SVA)</b>	<i>Yeni serebro vasküler olay başlangıçlı. Ateroskleroz hariç</i>
8	<b>Vaskülit</b>	<i>Ülserasyon, gangren, dokunmakla ağrılı parmak nodülleri, periungual infarkt, splinter hemarajiler, biyopsi veya anjiyogramla kanıtlanmış vaskülit</i>
4	<b>Artrit</b>	<i>Ağrı ve enflamasyon işaretleri olan (örn. ağrı, şişme veya efüzyon) 2 den fazla eklem</i>
4	<b>Miyozit</b>	<i>Proksimal kas ağrısı/güçsüzlüğü, yükselmiş kreatin fosfokinaz/aldolaz veya eletromyogram değişiklikleri veya miyozit gösteren bir biyopsi</i>
4	<b>Üriner silendirler</b>	<i>Heme-granüler veya eritrosit silendirleri</i>
4	<b>Hematüri</b>	<i>&gt;5 eritrosit/yüksek güç sahası. Taş, infeksiyon veya diğer sebepler hariç.</i>
4	<b>Proteinüri</b>	<i>&gt;0.5gr/24 sa. 0.5 gr/24 saat dan fazla yeni artış ya da başlangıç</i>
4	<b>Piyuri</b>	<i>&gt;5 lökosit /yüksek güç sahası. Enfeksiyon hariç</i>
2	<b>Yeni Raş</b>	<i>Yeni başlangıçlı ya da tekrar etmiş enflamatuvar raş</i>
2	<b>Alopesi</b>	<i>Yeni başlangıçlı veya tekrar etmiş anormal, yama tarzı veya diffuz saç kaybı</i>
2	<b>Mukozal Ülserler</b>	<i>Yeni başlangıçlı veya tekrar etmiş oral veya nazal ülserler</i>
2	<b>Plörezi</b>	<i>Plöretik göğüs ağrısıyla beraber plevral sürtünme sesi veya efüzyon veya plevral kalınlaşma</i>
2	<b>Perikardit</b>	<i>Perikardiyal ağrıyla beraber şunlardan en az biri: sürtünme sesi, efüzyon, veya EKG veya EKO ile doğrulanma</i>
2	<b>Düşük Kompleman</b>	<i>CH50, C3 veya C4 de test laboratuvarında normalin en alt sınırının altındaki azalma</i>
2	<b>Artmış DNA bağlanması</b>	<i>&gt;25% bağlanma-Farr ölçümü veya test laboratuvarındaki normal sınırların üstünde</i>
1	<b>Ateş</b>	<i>&gt;38°C. Enfeksiyöz sebepler hariç.</i>
1	<b>Trombositopeni</b>	<i>&lt;100,000 trombosit/mm<sup>3</sup></i>
1	<b>Lökopeni</b>	<i>&lt;3,000 lökosit/mm<sup>3</sup>. İlaç sebepleri hariç.</i>

## Ek 6: Sistemik Lupus Eritematosus Hasar İndeksi (SLICC/SDI)



### Damage Index for Systemic Lupus Erythematosus

#### System Lupus International Collaborating Clinics/ACR Damage Index for Systemic Lupus Erythematosus\*

Item	Score
<b>Ocular (either eye, by clinical assessment)</b>	
Any cataract ever	1
Retinal change or optic atrophy	1
<b>Neuropsychiatric</b>	
Cognitive impairment (e.g. memory deficit, difficulty with calculation, poor concentration, difficulty in spoken or written language, impaired performance levels) or major psychosis	1
Seizures requiring therapy for 6 months	1
Cerebrovascular accident ever (score 2 if > 1)	1 (2)
Cranial or peripheral neuropathy (excluding optic)	1
Transverse myelitis	1
<b>Renal</b>	
Estimated or measured glomerular filtration rate < 50%	1
Proteinuria ≥ 3.5 gm/24 hours	1
Or	
End-stage renal disease (regardless of dialysis or transplantation)	3
<b>Pulmonary</b>	
Pulmonary hypertension (right ventricular prominence, or loud P2)	1

Pulmonary fibrosis (physical and radiograph)	1
Shrinking lung (radiograph)	1
Pleural fibrosis (radiograph)	1
Pulmonary infarction (radiograph)	1
<b>Cardiovascular</b>	
Angina or coronary artery bypass	1
Myocardial infarction ever (score 2 if > 1)	1 (2)
Cardiomyopathy (ventricular dysfunction)	1
Valvular disease (diastolic murmur, or systolic murmur >3/6)	1
Pericarditis for 6 months, or pericardiectomy	1
<b>Peripheral vascular</b>	
Claudication for 6 months	1
Minor tissue loss (pulp space)	1
Significant tissue loss ever (e.g. loss of digit or limb)(score 2 if > 1 site)	1 (2)
Venous thrombosis with swelling, ulceration, or venous stasis	1
<b>Gastrointestinal</b>	
Infarction or resection of bowel below duodenum spleen, liver, or gall bladder ever, for cause any (score 2 if > 1 site)	1 (2)
Mesenteric insufficiency	1
Chronic peritonitis	1
Stricture or upper gastrointestinal tract surgery ever	1
<b>Musculoskeletal</b>	
Muscle atrophy or weakness	1

Deforming or erosive arthritis (including reducible deformities, excluding avascular necrosis)	1
Osteoporosis with fracture or vertebral collapse (excluding avascular necrosis)	1
Avascular necrosis (score 2 if > 1)	1 (2)
Osteomyelitis	1
<b>Skin</b>	
Scarring chronic alopecia	1
Extensive scarring or panniculum other than scalp and pulp space	1
Skin ulceration (excluding thrombosis) for > 6 months	1
Premature gonadal failure	1
Diabetes (regardless of treatment)	1
Malignancy (exclude dysplasia) (score 2 if > 1 site)	1 (2)

\* Damage (nonreversible change, not related to active inflammation) occurring since onset of lupus, ascertained by clinical assessment and present for at least **6 months** unless otherwise stated. Repeat episodes must occur at least 6 months apart to score 2. The same lesion cannot be scored twice.

**Açıklama: Ölçeği doktor doldurduğundan Türkçe çevirisi yapılmamıştır.**

## **Ek 7: Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formu**

**Ek-7A**

### **BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ OLUR FORMU**

**Araştırmanın yürütüldüğü kuruluş:**

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

**Araştırmanın adı:**

“Çocukluk çağı Sistemik Lupus Eritematozus tanısı alan hastalarda sağlıkla ilgili yaşam kalitesinin değerlendirilmesi”

**Araştırmanın tarih aralığı:** 07.2015-07.2016

Çalışmamız İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı tarafından yürütülmektedir. Bu çalışma, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı tarafından takipli, Sistemik Lupus Eritematozus tanılı hastalar ve onların anne ve babaları ile yapılacaktır. Çalışmaya katılmak isteyen hastaların genel bilgileri hasta dosyalarından alınacaktır. Çalışmamız dahilinde sizinle ve ailenizle yüz yüze görüşüp, sizlere bir takım sorular soracağız. Görüşmelerimizde sorduğumuz sorular; sahip olduğunuz hastalığın günlük yaşamınızı fiziksel, duygusal ve sosyal açıdan nasıl etkilediği ile ilgili olacak. Bu sorular, daha önce yapılmış olan bilimsel çalışmalarda güvenilir olduğu kanıtlanmış ölçek ve anketler dahilinde olacaktır. Bu sorulara verdiğiniz cevapları değerlendireceğiz; bu sayede hastalığınızın yaşam kalitenizi nasıl ve ne oranda etkilediğini bulmayı amaçlamaktayız.

Araştırmamızda deneysel hiçbir tedavi uygulanmamaktadır.

Çalışma yaklaşık 1 yıl kadar devam edecektir.

Çalışma sonuçları, bilimsel amaç dışında kullanılmayacaktır ve çalışmaya katılanlar ile ilgili bilgiler başka kişilere verilmeyecektir. Sadece yetkililerin ve Etik kurulun bilgisi olacaktır. Çalışma sonuçları, hastanın isteği olursa hastaya bildirilecektir.

İlgili mevzuat gereğince gönüllünün kimliğini ortaya çıkaracak kayıtlar gizli tutulacak, kamuoyuna açıklanamayacak; araştırma sonuçlarının yayımlanması halinde dahi gönüllünün kimliği gizli kalacaktır.

Araştırma konusuyla ilgili ve gönüllünün araştırmaya katılmaya devam etme isteğini etkileyebilecek yeni bilgiler elde edildiğinde gönüllü veya yasal temsilcisi zamanında bilgilendirilecektir.

Araştırmaya katılmak veya katılmamak tamamen kişinin kendi isteğine bağlıdır. Yapılacak görüşmeler için gönüllülerden kesinlikle hiçbir ücret talep edilmeyecektir. Size de herhangi bir ücret ödenmeyecektir, bağlı olduğunuz Sosyal Güvenlik Kurumu (SGK)'dan herhangi bir ücret alınmayacaktır. Çalışmaya katılmayı kabul etmeyenlerin olağan tıbbi bakımları etkilenmeyecektir. Gönüllülerin kimliği ile ilgili kayıtlar ve test sonuçları gizli tutulacaktır.

Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formundaki tüm açıklamaları okudum.  
Bana, yukarıda konusu ve amacı belirtilen araştırma ile ilgili yazılı ve sözlü açıklama aşağıda adı belirtilen hekim tarafından yapıldı. Araştırmaya gönüllü olarak katıldığımı, istediğim zaman gerekçeli veya gerekçesiz olarak araştırmadan ayrılabilirim ve kendi isteğime bakılmaksızın araştırmacı tarafından araştırma dışı bırakılabileceğimi biliyorum. Söz konusu araştırmaya, hiçbir baskı ve zorlama olmaksızın kendi rızamla katılmayı kabul ediyorum.

Gönüllünün Adı / Soyadı / İmzası / Tarih

Araştırma Ekibinde Yer Alan ve Yetkin Bir Araştırmacının Adı / Soyadı / İmzası / Tarih

Gerekliyse Olur İşlemine Tanık Olan Kişinin Adı / Soyadı / İmzası / Tarih

Gerekliyse Yasal Temsilcinin Adı / Soyadı / İmzası / Tarih

Sorumlu Araştırmacı: Dr. Gözde YÜCEL

Tel No: 0 (532) 421 14 36

“Çocukluk çağı Sistemik Lupus Eritematozus tanısı alan hastalarda sağlıkla ilgili yaşam kalitesinin değerlendirilmesi” çalışması kapsamında doldurulan anket ve form bilgilerinin ;

- (Gönüllü tarafından uygun olan şık işaretlenmelidir)
- Sadece yukarıda bahsi geçen çalışmada kullanılmasına izin veriyorum.
- İleride yapılması planlanan tüm çalışmalarda kullanılmasına izin veriyorum.
- Hiçbir koşulda kullanılmasına izin vermiyorum.

**Ek-7B**

## **BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ OLUR FORMU**

**Araştırmanın yürütüldüğü kuruluş:**

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

**Araştırmanın adı:**

“Çocukluk çağı Sistemik Lupus Eritematozus tanısı alan hastalarda sağlıkla ilgili yaşam kalitesinin değerlendirilmesi”

**Araştırmanın tarih aralığı:** 07.2015-07.2016

Çalışmamız İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı tarafından yürütülmektedir. Bu çalışma, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı tarafından takipli, Sistemik Lupus Eritematozus tanılı hastalar ve onların anne ve babaları ile yapılacaktır. Çalışmaya katılmak isteyen hastaların genel bilgileri hasta dosyalarından alınacaktır. Çalışmamız dahilinde sizinle ve çocuğunuzla yüz yüze görüşüp, sizlere bir takım sorular soracağız. Görüşmelerimizde sorduğumuz sorular; çocuğunuzun sahip olduğu hastalığın günlük yaşamınızı fiziksel, duygusal ve sosyal açıdan nasıl etkilediği ile ilgili olacak. Bu sorular, daha önce yapılmış olan bilimsel çalışmalarda güvenilir olduğu kanıtlanmış ölçek ve anketler dahilinde olacaktır. Bu sorulara verdiğiniz cevapları değerlendireceğiz; bu sayede bu hastalığın çocuğunuzun yaşam kalitesini nasıl ve ne oranda etkilediğini bulmayı amaçlamaktayız.

Araştırmamızda deneysel hiçbir tedavi uygulanmamaktadır.

Çalışma yaklaşık 1 yıl kadar devam edecektir.

Çalışma sonuçları, bilimsel amaç dışında kullanılmayacaktır ve çalışmaya katılanlar ile ilgili bilgiler başka kişilere verilmeyecektir. Sadece yetkililerin ve Etik kurulun bilgisi olacaktır. Çalışma sonuçları, hastanın isteği olursa hastaya bildirilecektir.

İlgili mevzuat gereğince gönüllünün kimliğini ortaya çıkaracak kayıtlar gizli tutulacak, kamuoyuna açıklanamayacak; araştırma sonuçlarının yayımlanması halinde dahi gönüllünün kimliği gizli kalacaktır.

Araştırma konusuyla ilgili ve gönüllünün araştırmaya katılmaya devam etme isteğini etkileyebilecek yeni bilgiler elde edildiğinde gönüllü veya yasal temsilcisi zamanında bilgilendirilecektir.

Araştırmaya katılmak veya katılmamak tamamen kişinin kendi isteğine bağlıdır. Yapılacak görüşmeler için gönüllülerden kesinlikle hiçbir ücret talep edilmeyecektir. Size de herhangi bir ücret ödenmeyecektir, bağlı olduğunuz Sosyal Güvenlik Kurumu (SGK)'dan herhangi bir ücret alınmayacaktır. Çalışmaya katılmayı kabul etmeyenlerin olağan tıbbi bakımları etkilenmeyecektir. Gönüllülerin kimliği ile ilgili kayıtlar ve test sonuçları gizli tutulacaktır.

Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formundaki tüm açıklamaları okudum.  
Bana, yukarıda konusu ve amacı belirtilen araştırma ile ilgili yazılı ve sözlü açıklama aşağıda adı belirtilen hekim tarafından yapıldı. Araştırmaya gönüllü olarak katıldığımı, istediğim zaman gerekçeli veya gerekçesiz olarak araştırmadan ayrılabilirim ve kendi isteğime bakılmaksızın araştırmacı tarafından araştırma dışı bırakılabileceğimi biliyorum. Söz konusu araştırmaya, hiçbir baskı ve zorlama olmaksızın kendi rızamla katılmayı kabul ediyorum.

Gönüllünün Adı / Soyadı / İmzası / Tarih

Araştırma Ekibinde Yer Alan ve Yetkin Bir Araştırmacının Adı / Soyadı / İmzası / Tarih

Gerekliyse Olur İşlemine Tanık Olan Kişinin Adı / Soyadı / İmzası / Tarih

Gerekliyse Yasal Temsilcinin Adı / Soyadı / İmzası / Tarih

Sorumlu Araştırmacı: Dr. Gözde YÜCEL

Tel No: 0 (532) 421 14 36

“Çocukluk çağı Sistemik Lupus Eritematozus tanısı alan hastalarda sağlıkla ilgili yaşam kalitesinin değerlendirilmesi” çalışması kapsamında doldurulan anket ve form bilgilerinin ;

- (Gönüllü tarafından uygun olan şık işaretlenmelidir)
- Sadece yukarıda bahsi geçen çalışmada kullanılmasına izin veriyorum.
- İleride yapılması planlanan tüm çalışmalarda kullanılmasına izin veriyorum.
- Hiçbir koşulda kullanılmasına izin vermiyorum.