T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

TALASEMİ MAJÖR'LÜ ÇOCUK VE ADOLESANLARIN BESLENME DURUMLARININ, ANTROPOMETRİK VE BAZI BİYOKİMYASAL PARAMETRELER İLE VÜCUT BİLEŞİMLERİ ÜZERİNE ETKİSİ

Uzm. Dyt. Nilay DÖNMEZ KHAN

Beslenme ve Diyetetik Programı
DOKTORA TEZİ

ANKARA
2010

T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

TALASEMİ MAJÖR'LÜ ÇOCUK VE ADOLESANLARIN BESLENME DURUMLARININ, ANTROPOMETRİK VE BAZI BİYOKİMYASAL PARAMETRELER İLE VÜCUT BİLEŞİMLERİ ÜZERİNE ETKİSİ

Uzm. Dyt. Nilay DÖNMEZ KHAN

Beslenme ve Diyetetik Programı
DOKTORA TEZİ

TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Perihan ARSLAN

ANKARA
2010

Sağlık Bilimleri Enstitüsü Müdürlüğü'ne:

Bu çalışma jürimiz tarafından Beslenme ve Diyetetik Programında Doktora Tezi olarak kabul edilmiştir.

Jüri Başkanı: (Tez Danışmanı)	Prof. Dr. Perihan ARSLAN Hacettepe Üniversitesi
Üye: (Tez izleme komitesi üyesi)	Prof. Dr. Fatma GÜMRÜK Hacettepe Üniversitesi
Üye:	Prof. Dr. Nevin ŞANLIER Gazi Üniversitesi
Üye:	Prof. Dr. Nilgün KARAAĞAOĞLU Hacettepe Üniversitesi
Üye: (Tez izleme komitesi üyesi)	Yrd. Doç. Dr. Gülhan EROĞLU SAMUR Hacettepe Üniversitesi

ONAY:

Bu tez, Hacettepe Üniversitesi Lisansüstü Eğitim-Öğretim ve Sınav Yönetmeliği'nin ilgili maddeleri uyarınca yukarıdaki jüri üyeleri tarafından uygun görülmüş ve Enstitü Yönetim Kurulu kararıyla kabul edilmiştir.

Prof. Dr. Hakan S. ORER
Enstitü Müdürü

TEŞEKKÜR

Yazar, bu çalışmanın gerçekleşmesine katkılarından dolayı, aşağıda adı geçen kişi ve kuruluşlara içtenlikle teşekkür eder.

Sayın Prof. Dr. Perihan Arslan, tez danışmanım olarak çalışmanın başlangıcından sonuna kadar her aşamasında ve tüm asistanlığım süresince bilimsel ve kişisel gelişimime yol gösterici ve öğretici eşsiz katkılarda bulunmuşlardır.

Sayın Prof. Dr. Fatma Gümrük, tez izleme komitesinde yer alarak değerli katkılar vermiş, çalışmanın gerçekleşebilmesi için gerekli ortamı sağlamış ve vakalarla iletişimimde yardımcı olmuşlardır.

Sayın Yrd. Doç. Dr. Gülhan Eroğlu Samur, tez izleme komitesinde görev alarak çalışmaya değerli katkılar sağlamış, deneyimleriyle destek olmuş ve çalışmamı tamamlayabilmem için motive etmişlerdir.

Sayın Dr. Şule Ünal, çalışmanın yürütülmesinde görev alarak çalışmaya destek olmuş, sorularıma bıkmadan ve usanmadan cevap vermişlerdir.

Sayın Prof. Dr. H. Tanju Besler çalışmamı tamamlayabilmem için gerekli zaman ve çalışma ortamını sağlamışlardır.

Sayın Yrd. Doç. Dr. Ertuğrul Çolak ve Ar. Gör. Jale Karakaya verilerin istatistiksel açıdan değerlendirilmesinde destek olmuşlardır.

Sayın Prof. Dr. Gülden Pekcan, Prof. Dr. Gülden Köksal, Prof. Dr. Nilgün Karaağaoğlu, Öğr. Gör. Dr. Pelin Bilgiç'e ayrıca desteklerinden dolayı teşekkür ederim.

Hacettepe Üniversitesi, Pediyatrik Hematoloji Bölümü doktorları, hemşireleri, sekreterleri ve tüm çalışanlarına gösterdikleri yakınlık ve yardımları için teşekkür ederim.

Değerli ailem ve eşime gösterdikleri destek, anlayış, sevgi ve sabır için çok teşekkür ederim.

ÖZET

Dönmez Khan, N. Talasemi Majör'lü çocuk ve adolesanların beslenme durumlarının, antropometrik ve bazı biyokimyasal parametreler ile vücut bileşimleri üzerine etkisi. Hacettepe Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Beslenme ve Diyetetik Programı, Doktora Tezi, Ankara, 2010. Bu araştırma Hacettepe Üniversitesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Pediatrik Hematoloji Anabilim Dalı'nda takip edilen 3-18 yaş arası toplam 27 Talasemi Majör'lü (TM) çocuk ve adolesanın beslenme durumlarının hastaların antropometrik ölçümlerine, vücut bileşimlerine ve bazı biyokimyasal parametrelerine etkisini belirlemek amacıyla yürütülmüştür. Bu amaçla, TM'li hastaların besin tüketimleri 6 ay süre ile alınmıştır. Beslenme eğitimi verilen hastaların besin tüketim sıklıkları, antropometrik ölçümleri (vücut ağırlığı, boy uzunluğu, triseps, biseps, subskapular ve suprailiak deri kıvrım kalınlıkları), çevre ölçümleri, Biyoelektrik İmpedans Analizi (BİA) ölçümleri ile vücut bileşimleri ve bazı biyokimyasal bulgularının çalışmanın sonunda nasıl değiştiği belirlenmiştir. Altı aylık beslenme eğitimi sonunda TM'li hastaların vücut ağırlığı (VA) <5 persentil olan hastalar %16.6 azalmış ve boy uzunluğu persentil değerleri istatistiksel olarak önemli derecede artmıştır ($p=0.020$). Çalışma sonunda hastaların boy uzunluğundaki artışlar ile yağsız doku kütlesi (LBM) arasında önemli ilişki saptanmıştır ($r=0.970$, $p=0.000$). Hastaların üst orta kol çevresi (ÜOKÇ) ve triseps deri kıvrım kalınlığındaki (TDKK) artışlar istatistiksel açıdan önemli bulunmuştur (sırasıyla $p=0.01$, $p=0.08$). Hastaların enerji alımları ile vücut ağırlıkları çalışmanın başında ($r=0.353$) ve sonunda ($r=0.368$) doğru orantılı olarak artmıştır. Minerallerden kalsiyum (Ca) %52-57 ve potasyum (%37-44), vitaminlerden D vitamini (%24-54) ve folik asit (%63-85) haricinde diğer tüm vitamin ve mineral tüketim düzeylerinin önerilen miktarlarda alındığı saptanmıştır. Boy uzunluğu ile Ca alımı arasında ($p=0.239$) ve toplam protein alımı ile LBM arasında ($p=0.123$) doğru orantılı bir ilişki saptanmıştır. Hastaların fiziksel aktivite düzeylerinin (PAL) 1.40-1.75 arasında değiştiği saptanmıştır. TM'li bireylerin beslenme durumlarını inceleyen araştırma sayısı çok az olup bu konuda uzunlamasına yapılan bir çalışmaya rastlanmamıştır. Yeterli ve dengeli beslenme eğitimi ve sürekliliğinin sağlanması ile yaşam boyu bu hastalığa sahip olan TM'lü çocuk ve adolesanların sağlıklı yaşıtlarını yakalamaları ve komplikasyon görülme sıklığının azalması ile yaşam kalitelerinin artması sağlanabilir.

Anahtar Kelimeler: Talasemi Majör, beslenme, şelasyon, büyüme, gelişme

ABSRACT

Dönmez Khan, N. The effect of nutritional status of Thalassemia Major children and adolescents to their anthropometric measurements, body composition and certain biochemical parameters. Hacettepe University, Institute of Health Sciences, Nutrition and Dietetics Programme, Ph.D. Thesis in Nutrition and Dietetics, Ankara, 2010. This study is conducted on 27 Thalassemia Major (TM) patients aged 3-18 years who applied to Hacettepe University, İhsan Doğramacı Children's Hospital, Haematology Division and carried out to find out the effect of nutritional status on anthropometric measurements, body composition and some biochemical parameters. For this reason, food consumption of the TM patients are watched for six months. Food Frequency Questionnaires (FFQs), anthropometric measurements (body weight, height, triceps, biceps, subscapular, suprailiac skinfold thicknesses) and circumference measurements. Bioelectric Impedans Analysis (BIA) and some biochemical parameters are assessed in the beginning and at the end of the study. After six months nutrition education body weight persentile which is <5 decreased 16.6% and height persentiles differed as statistically significant ($p=0.020$). At the end of the study height measurements of the subjects and lean body mass (LBM) showed strong correlation ($r=0.970$, $p=0.000$). The increase in mid upper arm circumference (MUAC) and triseps skinfold thickness (TST) is found to be statistically significant ($p=0.01$, $p=0.08$, respectively). Energy intake of the patients and increases in body weight are correlated positively both in the beginning and at the end of the study. Except calcium (Ca) (52-57%) and potassium (37-44%) among minerals and vitamin D (24-54%) and folic acid (63-85%) among vitamins, the rest are taken within the required amounts (DRI's). Calcium intake and increase in height ($p=0.239$) and total protein intake and LBM are positively correlated ($p=0.123$). Physical activity levels (PAL) of the TM patients are between 1.40-1.75 which is moderate activity. It can be concluded that adequate and balanced nutrition education and the sustainence of the nutrition education, TM patients complications' occurence frequency may decline and life quality of the TM patients will increase. Thereby, TM patients may find the chance of grow and develop as their healthy peers.

Keywords: Thalassemia Major, adequate and balanced nutrition, chelation, growth, development

İÇİNDEKİLER

ONAY SAYFASI	iii
TEŞEKKÜR	iv
ÖZET	v
ABSTRACT	vi
İÇİNDEKİLER	vii
SİMGELER VE KISALTMALAR	ix
TABLOLAR	xi
ŞEKİLLER	xii
1. GİRİŞ	1
1.1. Kuramsal Yaklaşımlar	1
1.2. Amaç ve Varsayım	2
1.3. Hipotezler	3
2. GENEL BİLGİLER	4
2.1. Hemoglobin ve Demir	4
2.2. Talasemi ve Türleri	5
2.3. Talasemi Prevelansı	5
2.4. Talaseminin Genetik Geçişi	6
2.5. Beta Talaseminin Klinik Şekilleri	7
2.6. Talasemi Majör'de Büyüme ve Gelişme	15
3. BİREYLER VE YÖNTEM	18
3.1. Araştırmanın Yeri, Zamanı ve Örneklem Seçimi	18
3.2. Araştırmanın Genel Planı	18
3.2.1. Beslenme Durumunun Değerlendirilmesi ve Beslenme Eğitimi	19
3.3. Antropometrik Ölçümler	20
3.4. Fiziksel Aktivite	23
3.5. Tanner Sınıflaması	23
3.6. Biyokimyasal Analizler	23
3.7. Verilerin İstatistiksel Değerlendirilmesi	24
4. BULGULAR	25
4.1. Hastalara İlişkin Genel Özellikler	25

4.2. Hastaların Antropometrik Ölçümlerine İlişkin Bulgular 28
4.3. Hastaların Çalışmanın Başlangıcı ve Sonundaki Biyokimyasal Bulguları 35
4. 4. Hastaların Besin Tüketim Sıklıklarına İlişkin Bulgular 36
4. 5. Hastaların Enerji ve Besin Öğeleri Alımlarına İlişkin Bulgular 38
5. TARTIŞMA 49
5.1. Antropometrik Ölçümlerin Değerlendirilmesi 54
5.2. Biyokimyasal Verilerin Değerlendirilmesi 58
5.3. Talasemi Majör'de Görülen Komplikasyonların Değerlendirilmesi 59
5.4. Fiziksel Aktivitenin Değerlendirilmesi 60
5. 5. Besin Tüketimlerine İlişkin Verilerin Değerlendirilmesi 61
6. SONUÇLAR 66
7. ÖNERİLER 70
KAYNAKLAR 72
EKLER 81
EK 1: Etik Kurul Onayı 81
EK 2: Tez Anket Formu 82
EK 3: Broşür (Talasemi Majör Hastalarında Yeterli Ve Dengeli Beslenme) 88
EK 4: Besin Tüketim Kayıt Defteri 90
EK 5: BKİ Referans Değerleri, NCHS 92
EK 6: BIA Ölçüm Kayıt Formu 93
EK 7: ÜOKÇ Referans Değerleri, NCHS 94
EK 8: Fiziksel Aktivite Kayıt Formu 95
EK 9: Tanner Sınıflaması 96
EK 10: Triseps DKK Referans Değerleri, NCHS 98
EK 11: DRI Değerleri 99
EK 12: Hastaların izlem dönemleri süresince aldıkları enerji ortalamaları 102
EK 13: Hastaların protein alımlarının (enerji %'si), aylara göre izlemi 103
EK 14: Hastaların CHO alımlarının (enerji %'si), aylara göre izlemi 104
EK 15: Hastaların yağ alımlarının (enerji %'si), aylara göre izlemi 105
EK 16: Hastaların araştırmanın başlangıcı ve sonunda vücut ağırlığı ve yağsız doku kütlelerindeki değişiklik 106

SİMGELER VE KISALTMALAR

ALP	Alkalen Fosfataz
ALT	Alanin Amino Transaminaz
AST	Aspartat Amino Transferaz
Be-BİS 6.1	Beslenme Bilgi Sistemleri 6.1
BİA	Biyoelektriksel İmpedans Analizi
BKİ	Beden Kütle İndeksi
Ca	Kalsiyum
CHO	Karbonhidrat
DFO	Desferoksamine
DFP	Deferiprone/Ferripox
DKK	Deri Kıvrım Kalınlığı
DMH	Dinlenme Metabolik Hızı
DNA	Deoksiribo Nükleik Asit
DRI	Diyetle Referans Alım Düzeyleri
DSÖ (WHO)	Dünya Sağlık Örgütü (World Health Organisation)
dL	Desilitre
FMF	Ailesel Akdeniz Ateşi (Family Medeterranean Fever)
Hb	Hemoglobin
Htc	Hematokrit
Hb A	Hemoglobin A
Hb F	Hemoglobin F
HBV	Hepatit B virüsü
HCV	Hepatit C virüsü
HIV	İnsan immün yetmezlik virüsü (Human Immunodeficiency Virus)
HLA	İnsan lökosit antijeni
HÜ	Hacettepe Üniversitesi
K	Potasyum
KİT	Kemik İliği Transplantasyonu
LDL	Düşük Dansiteli Lipoprotein (Low Density Lipoprotein)
MCH	Ortalama eritrosit hemoglobini (Mean Cpuscular Hemoglobin)
MCHC	Ortalama eritrosit hemoglobin konsantrasyonu

MCV	Ortalama eritrosit volümü
mL	Mililitre
Na	Sodyum
NCHS	Ulusal Sağlık İstatistik Merkezi (National Center for Health Statistics)
NHANES	Ulusal Sağlık ve Beslenme Araştırma Çalışması (National Health and Nutrition Examination Survey)
OGTT	Oral Glukoz Tolerans Testi
P	Fosfor
PAL	Fiziksel Aktivite Düzeyi (Physical Activity Level)
RBC	Kırmızı kan hücresi = Eritrosit hücresi
RDA	Önerilen enerji ve besin öğesi alım miktarları
SD	Standart hata
T3	Triiodotiroksin
T4	Tiroksin
Tİ	Talasemi İntermedya
TM	Talasemi Majör
TDKK	Triseps Deri Kıvrım Kalınlığı
TSH	Trioid Stimüle Edici Hormon
UHK	Ulusal Hemoglobinopati Konseyi
ÜOKÇ	Üst Orta Kol Çevresi
$\bar{x}$	Ortalama

TABLOLAR

Tablo		Sayfa No
4. 1.	Hastaların özgeçmişlerine ilişkin genel bilgiler	25
4. 2.	Hastaların ve ailelerine ilişkin genel bilgiler (n:27)	26
4. 3.	Hastaların, hastalıklarına ilişkin bulgularının dağılımı	27
4. 4.	Araştırma süresince hastaların antropometrik ölçümlerindeki değişikliklerin persentillere göre dağılımı	30
4. 5.	Hastaların yaş gruplarına göre, antropometrik ölçümlerinin araştırma başlangıcı ve sonunda ortalama ($\bar{x}$), standart sapma (SD) değerleri	31
4. 6.	Hastaların yaş gruplarına göre biyoelektrik impedans analizi (BIA) ölçümlerindeki değişikliklerin (başlangıç ve son) ortalama ($\bar{x}$), standart sapma (SD) değerleri	33
4. 7.	Hastaların biyokimyasal değerlerinin çalışmanın başlangıç ve sonundaki ortalama ($\bar{x}$) ve standart sapma (SD) değerleri	34
4. 8.	Hastaların temel besinleri tüketim sıklıklarının çalışmanın başı ve sonunda değerlendirilmesi (n:27)	39
4. 9.	Hastaların izlem dönemi boyunca aldıkları enerji ve besin öğeleri (%) dağılımı	42
4. 10.	Hastaların yaş gruplarına göre izlem boyunca alıkları günlük enerji ve temel besin öğeleri tüketimlerinin, ortalama ($\bar{x}$), standart sapma (SD) değerleri	45
4. 11.	Hastaların yaş gruplarına göre izlem boyunca aldıkları günlük vitaı ve mineral tüketimlerinin, ortalama ($\bar{x}$), standart sapma (SD) değerleri	46
4. 12.	Farklı yaş grubundaki hastaların izlem sonunda aldıkları enerji ve makro besin öğelerinin gereksinmeleri ile karşılaştırması	47
4. 13.	Hastaların LBM değerleri ve boy uzunluğu, vücut ağırlığı ve enerji ve bazı besin öğeleri ile LBM ve boy uzunluğu ilişkisi	48

ŞEKİLLER

Şekil		Sayfa No
1	Hemoglobinin yapısı	4
2	Talaseminin genetik geçişi	7
3	Talasemi Majör'de endokrin komplikasyonların yüzdesi	8

1. GİRİŞ

1.1. Kuramsal Yaklaşımlar

Talasemi (Akdeniz Anemisi), hemoglobinin (Hb) yapısında bulunan globin zincirlerinden birinin ya da birkaçının sentez hızında azalma ya da az yapılmasına bağlı otozomal resesif geçiş gösteren bir grup kan hastalığıdır (1, 2). Talasemide, hemoglobin sentezi azaldığı için alyuvarların içleri boş görülür. Tanıda bu görünüm ilk basamak testi olarak önemlidir. Bozulan dengeyi düzeltmek için öncelikle kemik iliği normalin 10-15 katına kadar varabilen sayıda kan hücreleri yapımına başlar ancak etkili olamaz. Hemoglobindeki genetik sorun sürdüğü için bu hücreler de erkenden yıkılır. Karaciğer ve dalak gibi kan yapan diğer organlarda da yeniden kan yapımı başlar. Kemik iliğinin çok çalışması ve genişlemesi sonucu özellikle yüz kemiklerinde değişiklikler olur ve yüzün görünümü bozulur. Alyuvarların parçalanması ile açığa çıkan demire ek olarak tedavi amacıyla yapılan kan aktarımları sonucu, vücutta demir birikir. Ayrıca eritrositler için demirin emilimi de artmaktadır. Bütün bu nedenler sonucunda biriken demir; kalp kası, karaciğer, pankreas gibi çok önemli organlara çöker ve bu sorunlar hastalık tablosunu daha da ağırlaştırırlar (1-3).

Kronik anemi, hipoksi, folat, çinko yetersizliğinin yanı sıra gerek hastalıklardan kaynaklanan gerekse demir yükleme tedavisi sonucu biriken demir, vücut fonksiyonlarını kontrol eden endokrin bezlerine girer ve onları baskılar. Bu nedenlerle büyüme ve gelişme yavaşlar, pubertede gecikmeler olur (2).

Normal erişkin hemoglobininin %96 kadarının HbA olduğu ve bu da 2 alfa, 2 beta zincirinden oluştuğu için klinik önemi olan talasemiler alfa ve beta talasemilerdir (4, 5). Beta zincir 11. kromozomda, alfa zinciri ise 16. kromozomda yer alır. Alfa talasemi yaklaşık 80 gen mutasyonunun, beta talasemi ise yaklaşık 200 gen mutasyonunun neden olduğu, kalıtımla geçen prenatal tanısı ve taraması olan kan hastalığıdır (2, 4). Alfa talasemide; var olan 4 tane globin genlerindeki bozukluğa göre 4 çeşit beta talasemi oluşur (2, 6). Beta talaseminin ise 3 klinik şekli vardır. Bunlar; talasemi minör (talasemi taşıyıcısı), talasemi intermedia ve talasemi majördür (TM) (2, 3). Beta talasemiler otosomal resesif geçiş gösteren hastalıklar içinde dünyada ve ülkemizde en sık görülen talasemilerdir (1, 3). Beta zincirleriyle birleşmesi gereken alfa zincirleri, kararlı tetramer oluşturmadıklarından, kemik

iliğinde, alyuvarların henüz olgunlaşmamış erken dönemlerinde, hücre içinde çöker ve kırmızı kürelerin parçalanmasına yol açarlar. Bunun sonucunda ise kansızlık ortaya çıkar (1, 7).

Talasemi, Türkiye'nin de içinde bulunduğu tüm Akdeniz ülkelerinin önemli bir halk sağlığı sorunudur. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) verilerine göre, dünya nüfusunun %5.2'si, gebe kadınların %7'si, çiftlerin %1'i Hb bozuklukları yönünden risk altındadır. Ülkemizde genel taşıyıcılık oranı %2.1 olup Sağlık Bakanlığı ve Ulusal Hemoglobinopati Konseyi (UHK) tarafından 1995-2000 yılları arasında Marmara, Ege ve Akdeniz bölgelerindeki 16 merkezin yaptığı tarama çalışmaları sonucunda 377.339 sağlıklı kişi taranmış, ortalama talasemi ile anormal Hb sıklığı %4.3 (0.7-13.1) bulunmuştur (8).

Türkiye'de yaklaşık 1.300.000 civarında taşıyıcı ve 4513 talasemi ve anormal Hb hasta kaydı olduğu yayınlanmıştır. Türkiye'nin talasemi haritası çıkarılmış, 2003 yılından beri tüm hastalar düzenli transfüzyon ve şelasyon olanaklarına kavuşmuştur (8).

1.2. Amaç ve Varsayım

Yapılan araştırmalarda; TM'li çocukların %30-50'sinde büyüme ve gelişme geriliği görülmektedir (1, 9). Büyüme ve gelişme geriliğinin nedenlerinden biri de yetersiz ve dengesiz beslenme olabilmektedir. Bu araştırmalarda, talasemili çocukların özellikle yeterli enerji ve protein aldıklarında; Beden Kütle İndeksi (BKİ) değerlerinin arttığı ve Üst Orta Kol Çevresi (ÜOKÇ) ve triseps deri kıvrım kalınlığı ölçümlerinde ve albumin değerlerinde artış olduğu gözlenmiştir (10-12). Bu nedenle yeterli ve dengeli beslenmenin bu hastaların tedavi protokolünde yer alması önem taşımaktadır. Tıbbi tedavinin yanı sıra bu çocukların yeterli ve dengeli beslenebilmeleri ve uygun beslenme tedavisi almaları yaşam kalitelerini arttırabilir.

Ülkemizde TM'li bireylerin beslenme durumlarını ve vücut bileşimlerini değerlendiren bir çalışmaya rastlanmamıştır. Bu araştırma tedavisi ömür boyu sürecek olan bu hastalıkta, TM'li çocuk ve adolesanların beslenme durumlarının belirlenebilmesi ve tıbbi tedavinin yanı sıra yaş ve cinsiyetlerin uygun gereksinimleri doğrultusunda hazırlanan beslenme eğitimi ve tedavisinin antropometrik ölçüm değerlerinde ve bazı biyokimyasal parametrelerde oluşan değişiklikleri belirleyebilmek amacı ile planlanıp yürütülmüştür.

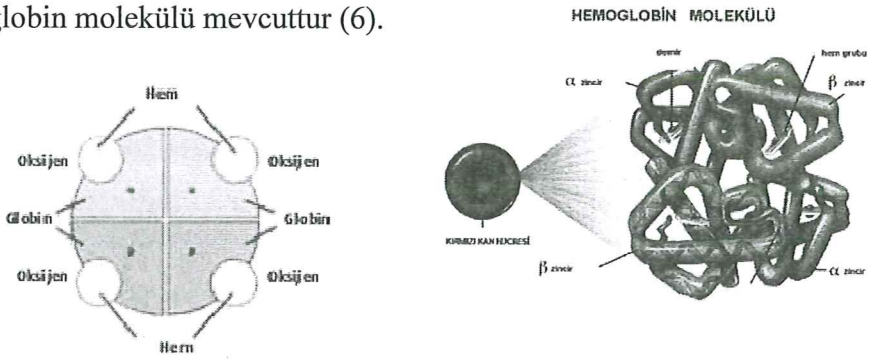
1.3. Hipotezler

- Altı ay süreyle izlenen TM'li çocuk ve adolesanlara verilen yeterli ve dengeli beslenme eğitimi ve etkin tıbbi tedavi, hastaların yaşam kalitelerini arttırır.
- Yaş ve cinsiyete uygun enerji ve besin öğelerini içeren beslenme tedavisi ile hastaların vücut ağırlığı, boy, BKİ (Beden Kütle İndeksi) değerleri, BİA (Biyoelektrik İmpedans Analizi) ve DKK (Deri Kıvrım Kalınlığı) ölçümlerinde ve bazı biyokimyasal parametrelerde olumlu değişikliklere neden olur.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Hemoglobin ve Demir

Hemoglobin hücrelere oksijen taşıma görevini üstlenmiş özelleşmiş bileşik bir protein molekülüdür (Şekil 1). Her bir kırmızı kan hücresinde 300 milyon hemoglobin molekülü mevcuttur (6).



Şekil 1: Hemoglobinin yapısı

Hemoglobin akciğerdeki oksijeni bağlar ve dokulara ulaştırır. Karbondioksiti ise dokulardan uzaklaştırır. Hemoglobin molekülü kaslara ulaştığında öncekinin tam tersi bir işlev görerek oksijeni bırakıp karbondioksiti alır. Bilim adamları birbirinden farklı bu iki işlevi yapan hemoglobini *"olağanüstü bir molekül"* olarak nitelendirmektedirler (13, 14). Bir evrimci olan Gordon Rattray Taylor, The Great Evolution Mystery (Büyük Evrim Gizemi) adlı kitabında, hemoglobin molekülü hakkında şunları yazmıştır: *"Bu madde gerçekten olağanüstü bir moleküldür ki, bir anda oksijene karşı birleşme eğilimi gösterirken, birkaç saniye sonra bu eğilimini kaybeder. Bir anda tercihi karbondioksite bağlı olarak değişir. Bu da onu daha dikkate değer yapar."(6, 13).*

Hemoglobin molekülü iki parçadan (globin ve hem^{+} demiri) oluşur. Globin olarak adlandırılan protein, eşleşmiş çiftler halinde 4 protein zincirinden oluşur. Birkaç tip zincir vardır. Bunlar: α zinciri; α_2 veya α olmayan zincirlerdir (β_2, γ_2, δ_2, ξ_2, ε_2). Hem, mitokondri ve sitozolde sentezlenir. Hemde bulunan demir molekülü vücutta oksijen taşınmasını sağlar. Halka şeklindeki hem yapısı demirin kolaylıkla bağlanmasını ve oksijenin doku ve hücrelere taşınmasını sağlar. Normal bir yetişkinin vücudunda 4 gram demir bulunur ki bu demirin %75'i (3 gram) hemoglobin sentezinde kullanılır (6).

Hemoglobinin üretimi ve sentezi birkaç genin kontrolündedir. Bunlar; 16. kromozomdaki α genleri ve 11. kromozomdaki β genleridir. Alfa zinciri

kodlanmasında 4 gen bulunmasına karşın beta zinciri kodlanmasında 2 gen bulunur. Alfa ve β zincirinin sentezini kontrol eden genlerin sayısına bakılmaksızın her 2 zincir de eşit sayıda üretilir. Değişik zincirlerin birleşimi sonucunda değişik tipte hemoglobin meydana gelir ve yaşamın farklı evrelerinde değişik tipte hemoglobin üretilir (6).

2. 2. Talasemi ve Türleri

Talasemi ilk kez 1925 yılında yaşamlarının ilk yıllarında ağır anemi ve splenomegali gelişen bebekleri tanımlayan pediatrist Thomas Cooley tarafından tarif edilmiştir (1, 3). Daha sonra benzer vakaların görülmesi üzerine bu kalıtsal hemolitik anemiye *"Van Jaksh anemisi", "splenik anemi", "eritroblastozis", "Akdeniz anemisi"* gibi adlar verilmiştir. 1936 yılında George Whipple ve Lesley Bradford inceledikleri vakaların Akdeniz civarı ülkelerden geldiğini saptadıkları hastalığa Yunanca deniz anlamına gelen "thalassemia" adını vermişlerdir (3, 6). Daha sonra bu hastalığın yalnız Akdeniz ülkeleri toplumlarında görülmediği; başta göçler olmak üzere çeşitli nedenlerle diğer toplumlarda da bulunduğunu bildirmişlerdir (3, 6, 9).

2.3. Talasemi Prevelansı

Ülkemizde, talasemiler "Akdeniz Anemisi" olarak da bilinirler (1). Temel olarak; alfa (α) ve beta (β) talasemi olarak ikiye ayrılırlar. Beta talaseminin, hastalığın şiddetine göre; majör, intermedia ve minör tipleri vardır (7, 15). *Talasemi Majör*, hastalığın ağır seyreden şeklidir ve *"Cooley Anemisi"* olarak da adlandırılır. Dünya Sağlık Örgütü verilerine göre tüm dünyada talasemi taşıyıcılık oranı %5.2, taşıyıcı sayısı ise 266 milyondur. Her yıl dünyada yeni doğan 332.000 bebeğin %17'si talasemili olarak doğmaktadır (1, 8, 15). Ülkemizde beta talasemi taşıyıcı sıklığı %2.2 (0.7-13.1)'dir. Bazı bölgelerde (Trakya, Antalya, İçel) bu oran %10'lara kadar yükselmektedir (Tablo 1). Doğu Anadolu ve Karadeniz Bölgeleri'nde ise sıklık %1'dir (1, 8). Ülkemizde taşıyıcı sayısı 1.400.000, hasta sayısı ise yaklaşık 4.500'dür. Yıllık beklenen yeni hasta sayısı 150-200 olup, her yıl prenetal tanı sayısı 600'dür. Sağlık Bakanlığı 2008 verilerine göre, 2003 yılında evlenecek çiftlerin %30'u taranır iken, 2008'de %81'i taranmış, yeni hasta çocuk doğum sayısı 2003 yılında 400 civarında iken, 2008 yılında %85 azalarak 31'e düşmüştür (8). Akraba evliliklerinin sıklığı, genetik bir hastalık olan talaseminin artışında önemli bir etmendir. Türkiye'de her 5 evlilikten biri akraba evliliğidir (1, 8). Talasemide doğum

öncesi tanı yöntemlerinin geliştirilmesi, taşıyıcıların taramalarla ortaya çıkarılması koruyucu tedavi açısından çok etkili olmuş ve gelişmiş ülkelerde talasemi sorunu büyük ölçüde çözülmüştür. TM tanısında, hemoglobin elektroforezi analizinde; normal yetişkin insanlarda bulunmayan ancak bu hastalıkta %50-90 vakada görülen ve bir çeşit hemoglobin olan HbF'in kanda bulunması tanı koydurucudur (tam kan sayımında hemoglobin ve MCV (ortalama alyuvar hacmi) değeri düşük olup HbA2 veya HbF yüksekliği sözkonusudur). Talasemi Majör'ün seyrinde çoğunlukla 6 aylıkken başlayan ağır kansızlık sonucu kalp yetmezliği gelişir. Bunun olmaması için sık sık kan nakli yapılmaktadır. Kan nakli yapılmazsa hasta kaybedilir. Kan nakli yetersiz olduğunda ise kemik iliğinin aşırı kan yapması sonucu kemiklerde kırılmalar olur ve çocuğun yüz şekli değişir. Bu çocuklarda burun kökü çökük, alın ve elmacık kemikleri çıkıktır. Üst çene dişleri öne fırlamış, baş dört köşe şeklini almıştır. Dalak ve karaciğer büyümesi görülür. Boy kısadır. Çocuk ergenlik çağına giremez. Kan nakilleriyle vücutta biriken aşırı demirin yol açtığı kalp problemleri (miyokardit, kalp yetmezliği vb) ileri yaşlardaki ölüm sebebinin başında gelir. Tedavide, vücutta biriken fazla demirin idrarla atımını sağlayan "desferoksamin" verilir. Talasemide demir yüklenmesinin önemli bir kısmı kan transfüzyonuna bağlı olsa da diyetle alınan demirin emiliminin artmış olması da önemlidir (5, 16).

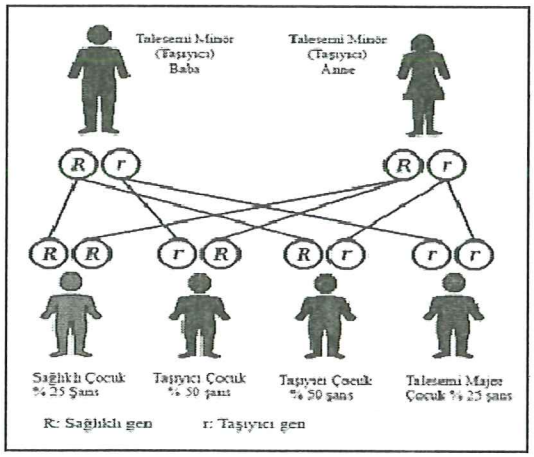
Tablo 1: Türkiye'de beta talasemi taşıyıcılık insidansları (%)

Antalya	12.0	Mersin	4.4
Kıbrıs Türkleri	14.8	Ege Bölgesi	3.8
Batı Trakya	10.8	Konya	3.0
Muğla	7.8	Denizli	3.0
Antakya	5.9	Bursa	1.7
Adana	5.5	Doğu Anadolu	0.6

2.4. Talaseminin Genetik Geçişi

Talasemi bulaşıcı bir hastalık değildir, genetik geçişi olan bir hastalıktır. Kuşaktan kuşağa geçer (Şekil 2). İnsanlarda bu özelliği gösteren genlerden 2 adet bulunur. Bir talasemi oluşturan mutasyon, 1 adet ise kişi talasemi taşıyıcısı, 2 adet ise talasemi hastası olur. Genetik özellikler anne ve babadan geçtiğine göre; talasemili bir çocuğun hem annesinde hem babasında bu mutasyon vardır (1, 2, 17).

Talasemi geni otozomal resesif geçiş gösterir. Bir başka ifadeyle cinsiyet kromozomlarıyla ilişkili değildir, kızlarda ve erkeklerde eşit oranda görülür. Hastalar doğuştan bu geni taşırlar. Çocukta hastalık yoksa hayatın ileri dönemlerinde hastalık oluşmaz (2, 17).



Şekil 2: Talaseminin genetik geçişi

2.5. Beta Talaseminin Klinik Şekilleri

Beta talaseminin talasemi minör, intermedia ve majör olmak üzere 3 klinik sekli vardır (2, 6):

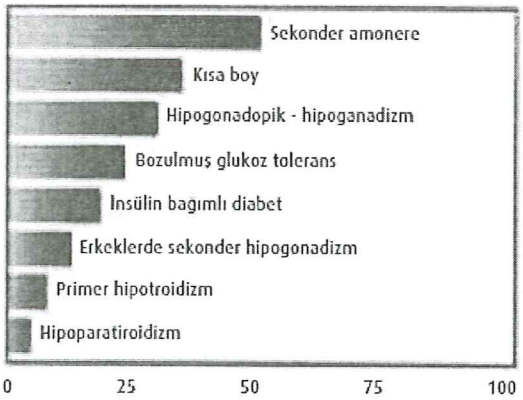
Talasemi Minör: Beta talasemi geninin taşınması anlamına gelir. Taşıyıcılarda, hatalı genin işlevini yapan bir de sağlam gen bulunduğundan, hastalık belirtisi ortaya çıkmaz (1-3). Sınırda anemileri vardır. Hematokrit %35 civarında, mikrositik hücre sayısı artmış (MCU=60) ve yüksek eritrosit sayısı (≅ 6.600/mL) göze çarpar. HbA_2 artmıştır. Klinik adı talasemi minördür (1, 6).

Talasemi İntermedia: Homozigot beta talasemilerde talasemi intermedia denilen daha hafif bir form görülür (1). Hastalığın ara formudur. Bu nedenle klinik daha hafif seyreder. Ancak klinik spekturumu oldukça geniş olup, her hastada değişkendir; talasemi minöre yakın bir klinik seyirden, majöre yakın bir tabloya kadar değişebilir. Transfüzyon gereksinimi daha ılımlı olup, ilk transfüzyona 3 yaşından sonra başlanır. Komplikasyonlar daha az sayıda ve daha ileri yaşta ortaya çıkar (1, 6).

Talasemi Majör: Daha önceleri ***"Akdeniz Anemisi"*** veya ***"Cooley Anemisi"*** olarak da bilinen TM'nin sadece Akdeniz ülkeleri etrafında görüldüğü sanılırdı. Akdeniz Anemisi veya talasemi Yunanca anlamı olarak ***"Thalassa"*** = ***Deniz***, bir başka

deyimle deniz etrafında bulunan ülkelerde görüldüğü için deniz anemisi olarak da bilinirdi. Bunun nedeni Dr. Perl Lee ile birlikte Amerikalı pediatrist Thomas Cooley'in 1927 yılında ilk olarak hastalığın karakteristik bulgularını İtalyan hastalar üzerinde yaptığı çalışmalardan saptamasındandır. Ancak göçler nedeni ile hastalık daha önce görülmeyen bölgelerde de görülmeye başlanmıştır. Özellikle Kuzey ülkeleri ile İngiltere, Amerika Birleşik Devletleri, Kanada ve Almanya'da, Güney Avrupa ve Asya'dan gelen göçlerle bu sayı oldukça artmıştır (9).

Homozigot hastalarda ağır anemi görülür. Talaseminin ağır ve şiddetli şeklidir. Bu grup bireyler ***beta-talasemi majör*** tanısı ile ömür boyu tedavi görürler. Talaseminin ağır olan formu olan talasemi majör, dünya üzerinde görülen en yaygın genetik hastalık olarak kabul edilir. Hastalar yaşamın ilk bir yılında ağır anemi, solukluk, karın şişliği ile başvururlar. Karaciğer ve dalak büyüklüğü belirgindir. Talasemi majör'de tanıyı izleyen dönemde ömür boyu 2-3 haftada bir uygulanan kan transfüzyonlarına ve yaklaşık 2-2,5 yaşında başlanan demir bağlayıcı tedaviye bağlıdır. Desferal adlı ilaç, özel bir pompa ile haftada 5-7 gün, 6-10 saatli sürede cilt altına verilerek, organizma için zararlı olan demiri bağlayarak vücuttan uzaklaştırır. TM'li olgularda her yaşta; büyümede gerilik, 10-15 yaştan sonra da gelişme ve cinsel olgunlukta gecikme, tiroid, paratiroid ve cinsiyet hormonlarında yetersizlik, diyabet, karaciğer ve kalbin işlev bozuklukları yönünden 3-6 ayda bir izlenmelidirler (2, 18). Organ işlev bozuklukları, demir birikimi ve yetersiz oksijenlenmeye bağlı oluşur ve yaş ilerledikçe komplikasyon sayısı artar (1, 6) (Şekil 3).



Şekil 3: Talasemi Majör'de endokrin komplikasyonların yüzdesi

a) Talasemi Majör'de Klinik Bulgular ve Tanı

Homozigot talasemi majör doğumdan sonra en erken 3. ayda ortaya çıkar ve genellikle 10-12. aylarda yaygın olarak görülür. Üç-dört aylıktan sonra kendileri için gerekli eritrosit hücrelerini yapamadıklarından dolayı kansızlık belirtileri ortaya çıkar. Çocuklarda renk solukluğu, iştahsızlık, huzursuzluk, karaciğer-dalak büyümesi sonucu karın şişliği, sık sık ateşlenme, gelişme geriliği görülür (6, 19). İlerleyen anemi ve hipoksi nedeniyle görülen klinik bulgular; güçsüzlük, halsizlik, egzersiz toleransının azalması, baş ağrısı ve anoreksiyadır (6, 19).

Hastalık çocuğun kemik yapısında da bozulmaya neden olur. Kemik iliği genişler ve gereğinden çok eritrosit hücresi yapmak için uğraşır. Kemik iliğinin yaptığı eritrositler yeterli hemoglobin taşımaz ve kemik iliğinden dışarı çıkmadan ölür. İliğin bu aşırı çabası, kemiklerin genişlemesine, zayıf düşmesine ve şekillerinin bozulmasına neden olur. Yanak ve alın kemikleri fırlamaya başlar. Çocuğun yüzü, herkesin fark edebileceği şekilde karakteristik bir görünüm alır (1, 19, 20).

Eritrositlerin hemolizinin artması nedeniyle hemosiderin deride birikir ve deri koyu sarı renkte görülür (1, 19-21). Periferik kan yaymasında eritrosit değişiklikleri çok belirgindir. Ağır hipokromi ve mikrositoz ayrıca çok sayıda çekirdekli eritrositler (normoblast) görülür. Transfüzyon yapılmazsa Hb 5 g/dL'nin altındadır. Serum demiri yüksek, demir bağlama kapasitesi azalmış, hemoliz nedeniyle indirekt bilirubin ve yetersiz eritrositin belirtisi olarak laktat dehidrogenaz enzimi (LDH) yüksektir. Hemoglobin elektroforezinde %50-90 HbF görülmesi tanı koydurucudur. HbA_2 %7'ye kadar yükselebilir. HbA_2 normal düzeyde olsa bile HbA'ya oranı çok artmıştır (1, 21).

b) Talasemi Majör'de Tedavi

Beta talasemi majörlü hastaların tedavisinde son yıllarda sağlanan gelişmeler ile yaşam kalitesi yükselmiş, yaşam süresi uzamış hatta hastalıktan tamamen kurtulma şansı doğmuştur. Tedavideki en önemli güncel gelişmeler, etkin şelasyon tedavisi için oral preperatların geliştirilmesi, doğum öncesi tanı uygulamaları ile yeni hasta bebeklerin doğumunun önlenmesi ve bugün için tek kesin tedavi yöntemi olan hematopoetik kök hücre transplantasyonudur. Son 30 yıl içerisinde düzenli transfüzyon ve şelasyon tedavisi ile talasemi majörlü hastaların prognozunda belirgin iyileşme sağlanmıştır (9, 22). Talasemi Majör'ün günümüzdeki tedavisinde; kan

transfüzyonu, demir bağlayıcı tedavi (şelasyon), destek tedavisi, komplikasyonların tedavisi, kemik iliği nakli (hematopoetik kök hücre transplantasyonu) ve gen tedavisi öne çıkmaktadır (9, 22).

Günümüzde Uygulanan En Önemli Tedavi Şekilleri;

- Kan Transfüzyonu,
- Demir Şelasyonu,
- Splenektomi ve
- Komplikasyonların tedavisidir.

Hastaya ömür boyu 2-3 haftada bir kan transfüzyonu yapılır. Hb düzeyini 10 g/dL'nin üzerinde tutabilecek şekilde eritrosit süspansiyonu verilir. Hb düzeyinin bu seviyede tutulması, hastanın normal fizik aktivitelerini sürdürebilmesini, büyüme geriliğini, yüz ve baş kemiklerindeki değişiklikleri ve kalp genişlemesini en aza indirger. Fakat her 250 mL eritrosit süspansiyonu, dokulara fizyolojik yollarla atılamayan 200 mg demir yüklediği için uzun süreli transfüzyonlar sonucunda hemosideroz (alyuvar hemoglobininden açığa çıkan demiri içeren hemosiderin pigmentinin dokularda aşırı miktarda birikmesi) kaçınılmazdır. Çoğu kez ölüm nedeni olan bu komplikasyonu önlemek üzere vücuttan demir uzaklaştırıcı tedavi uygulanır. Bu amaçla kullanılan ilaç "Desferoksamin"dir ve vücuttaki fazla demirin idrarla atılmasını sağlar. Desferoksamin kas içine verilirse de en etkili uygulama şekli deri altına 8-12 saat sürekli perfüzyondur. Bu tür uygulama bir tür pompa aracılığıyla gerçekleştirilir. Desferoksamin genellikle uyku sırasında 1.5-2.5 g dozda, haftada 5-6 gece verilir. Desferoksamin uygulamasına en geç hasta üç yaşına geldiğinde başlanması gerekir. Desferoksaminle birlikte hastaya verilen 100-200 mg C vitamini vücuttan demir atılmasını arttırıcı etki yapmaktadır (8). Son yıllarda desferoksamin uygulamasını kolaylaştırmak için geliştirilen tek kullanımlık (disposable) elastomerik infüzyon pompaları kullanılmaktadır. Bu pompalar ile yine deri altına fakat 48 saat sürekli infüzyon uygulanır (4, 22). Ayrıca demir şelasyonu için oral ilaçlar da gündeme gelmiştir. Hipersplenizm ve eritrositlerin yıkımı nedeniyle artan transfüzyon gereksinimini azaltmak amacıyla splenektomi yapılır. Splenektomi sonrası pnömokoksik enfeksiyonlar ve sepsis tehlikesi nedeniyle bu girişim ancak 5 yaşından büyük, çok sık aralarla kan tranfüzyonu gereken çocuklara

yapılır. Splenektomi sonrası pnömokok aşısı da uygulanmalıdır. Gelişen komplikasyonlara yönelik de tedavi uygulanır (1, 4, 22).

Desferoksamin / Desferal (DFO)

Parenteral DFO uygulamaları ile demir birikimine bağlı gelişen organ hasarının azalarak morbidite ve mortalitede belirgin düşme olduğu görülmüştür. Bununla birlikte bazı nedenlerle DFO tedavisi yetersiz kalabilmektedir. Dünya üzerindeki düzenli transfüzyon alan hastaların yalnızca 1/3'ünün DFO kullanabildiği tahmin edilmektedir. Bazı hastalar ise kullanım güçlükleri veya istenmeyen yan etkiler nedeniyle tedaviyi etkin bir şekilde devam ettirememektedirler. Bunlardan biri olan deferiprone (DFP), uzun yıllardan beri Hindistan'da, Avrupa Ülkeleri'nde kullanılmaktadır. Ülkemizde de kullanımı başlamış ve yaygınlaşmaktadır (23).

Deferiprone / Ferripox (DFP)

DFP günümüzde klinik kullanıma uygun olan oral yoldan aktif demir bağlayıcıdır. İlk kez 1995 yılında Hindistan'da, 1999 yılında Avrupa'da, 2004 yılında da ülkemizde kullanımı için ruhsat alınmıştır. Dünyada 50'den fazla ülkede kullanılmaktadır (4, 23). Başlangıçta DFO tedavisinin kontraendike olduğu veya DFO ile ciddi toksisite gösteren olgularda olan DFP kullanılma endikasyonu, günümüzde DFO tedavisinin yetersiz kaldığı hastaları kapsayacak şekilde genişletilmiştir. Bir çok klinik çalışmada transfüzyona bağımlı TM'li hastalarda uzun süreli DFP tedavisi ile serum ferritini ve karaciğer demir konsantrasyonunun düşürülebileceği gösterilmiştir. Birkaç retrospektif çalışmada ise DFP ile tedavi olan hastalarda DFO grubuna oranla kardiyak demir yükündeki azalma ve kardiyak fonksiyonlarda düzelmenin daha bariz olduğu bildirilmiştir. Günümüzde oral DFP'nin kalp dokusuna geçişinin daha iyi ve demir yükünün giderilmesinde daha etkili bir preperat olduğu kabul edilmektedir. Bu bulgular TM'li hastalar için hayati önem taşımaktadır çünkü bu olguların %71'i kardiyak komplikasyonlar sonucu kaybedilmektedir. Kalp yetmezliği geliştikten sonra genellikle prognoz kötüdür. Erken dönemde yoğun şelasyon tedavisi ile kardiyak fonksiyonların geri gelebileceği kabul edilmektedir. Ancak erken dönemde EKG, EKO gibi kardiyolojik incelemeler sıklıkla normal bulunduğu için tanı gecikmektedir. DFP'nin genel kullanımda oral olarak 75 mg/kg/gün dozunda ve maksimum günlük doz 100 mg/kg/gün olarak

önerilmektedir. DFP'nin en önemli yan etkisi nötropeni (nötrofil sayısı < 1500 mm^3 (% 6.5)) ve agronülositoz (gronülosit sayısı < 500 mm^3 (%0.6)'dır. Ayrıca baş ağrısı, bulantı, kusma, artralji-artropati, karaciğer fonksiyonlarında bozulma ve çinko eksikliği görülebilmektedir. Ancak bu istenmeyen etkilerin genellikle tedaviyi kesmeye gerek duyulacak şiddette olmadığı bildirilmektedir (4, 9, 23).

Kombine Şelasyon Tedavisi

Birden fazla şelatör ajan kullanılmsının şelasyon tedavisine daha esnek bir yaklaşım getireceği ve muhtemelen tedaviye uyumu arttırarak yaşam kalitesini yükselteceği kabul edilmektedir. Kombine şelasyonun bir çok avantajları vardır:

1) Farklı kimyasal özellikleri nedeniyle farklı demir kompartmanlarına geçiş ve farklı demir bağlama kapasiteleri mümkün olabilmektedir.

2) Klinik çalışmalar DFO ve DFP'nin sinerjik oldukları ve beraber kullanıldıklarında daha etkin sonuç alınabileceğini göstermiştir. Bu etki "shuttle" etkisi ile açıklanmaktadır. DFP lipofilik özelliği nedeniyle dokulara kolayca penetre olmakta demiri bağlayarak kan dolaşımında bulunan DFO'ya aktarmaktadır. DFP tek başına kullanıldığında plazmada bağlı demir geçici olarak artmakta, DFO eklenmesi ile bağlı olan demir DFO aktarılarak daha etkin bir şelasyon yapılabilmektedir.

3) Bazı şelatörlerin toksik etkileri doza bağımlı olduğu için kombine tedavide daha düşük dozlar kullanılabilmesi tedavi toksisitesini de düşürecektir.

4) Dozun azaltılması ve yan etkilerin azalması tedaviye uyumu arttırır.

5) Tedaviye uyumun artması yaşam kalitesini de arttırır.

Kombine kullanım için bazı protokoller önerilmektedir. Her iki ilacın ardışık olarak, tüm gün DFP gece boyunca DFO, kullanılmasının transferine bağlı olmayan demirin azaltılmasında yararlı olduğunu göstermiştir. Bir başka çalışmada ise her gün kullanılacak DFP'ye ek olarak haftada iki gün DFO kullanılmasının, haftada 5 gün DFO kullanımı kadar etkin bir şelasyon sağladığı bildirilmiştir. Kombinasyon tedavisi iyi tolere edilmektedir. Bugüne kadar kombinasyon tedavisi alan hastalarda beklenmeyen bir yan etki görülmemiştir (4, 9, 23).

Doğum Öncesi Tanı

Kalıtsal geçiş gösteren bir hastalık olması nedeniyle talasemi taşıyıcılarının belirlenmesi ve gerekli olanlarda doğum öncesi tanı uygulamalarının yapılması yeni hasta doğumlarının önlenmesi yönünden büyük önem taşımaktadır. İki taşıyıcının evlenmesi durumunda daha önce mutasyonları belirlenen anne adayının gebe kaldığı zaman doğum öncesi tanı merkezine başvurması önerilmektedir. Gebeliğin dönemine göre fetal DNA örneği, koryon villus biyopsisi, amniyosentez veya kordonsentez yoluyla alınmaktadır (4, 23).

Hematopoetik Kök Hücre Transplantasyonu

TM'li hastalarda ilk kemik iliği nakli 1981 yılında Thomas ve Cooley ve ekibi tarafından gerçekleştirilmiştir. Transplantasyonun başarısında hastanın transplantasyon öncesi dönemdeki tedavi ve izlemi çok önemlidir. Lucarelli ve arkadaşlarının "Pesaro kriterleri" olarak bilinen değerlendirmelerinde hastalar; hepatomegali, hepatik fibrozis ve demir şelasyon durumları göz önünde tutularak 3 gruba ayrılmaktadır. Bu risk faktörlerden hiçbirinin olmadığı 1. grup hastalarda prognozun (hastalığın seyrinin) çok daha iyi olduğu görülmektedir (4, 6, 23).

c) Talasemi Majör'de Görülen Komplikasyonlar

TM tedavisi son yirmi yılda dramatik bir gelişme göstermiştir. Özellikle batı ülkelerinde olmak üzere hastaların yaşam süreleri ve yaşam kalitelerinde ciddi iyileşme görülmüştür. Buna rağmen TM hastaların bir kısmında, yetersiz kan transfüzyon tedavisi, kan ve kan ürünlerinin güvenirliğinin düşük olması veya desferioksamine tedavisinin yetersiz kullanımı gibi hastalığa ya da yetersiz veya düşük kaliteli tedaviye bağlı problemlerle karşılaşılmaktadır (4, 6).

Talasemi hastaları her kan transfüzyonunda; transfüzyon esnasında yaşanabilecek reaksiyonların yanı sıra kan yolu ile bulasan hastalıkların (malarya parazitleri, sifilis, AIDS, hepatit enfeksiyonları vb.) bulaşma riskiyle de karşı karşıya kalırlar. Fakat ağır anemiye bağlı kalp yetersizliğini önlemek için de düzenli aralıklarla kan transfüzyonu gerekmektedir (1, 9). Yetersiz kan transfüzyonu veya aşırı demir birikimi ile pulmoner hipertansiyon, viral miyokardit, perikardit ve konjestif kalp yetmezliği gibi ciddi kalp komplikasyonları sık görülür. Bu kardiyak sorunlar erken yaşta yaşam kaybına neden olmaktadır (1, 9). Yeteriz transfüzyon alan olgularda kemik iliğinde ve ekstramedüller bölgede aşırı eritropoeze bağlı hipertrofi oluşur.

Yüz ve baş kemiklerinde iliğin aşırı genişlemesi tipik bir görünüm yaratır. Burun kökü çöküktür, frontal ve zigomatrik (elmacık) kemikler çıkıktır, maksilla ve beraberinde üst dişler öne doğru fırlamıştır. Ayrıca dalak ve karaciğer de ekstramedüller eritropoeze (kemik iliği dışındaki bölgelerde eritrosit yapımı) bağlı daha da büyür ve hipersplenezim görülür ve bu durumda splenektomi, yapılması gerekir (1, 9).

Aşırı demir birikimi nedeniyle de karaciğer büyümesi olur. Kan transfüzyonu esnasında geçebilecek *hepatit enfeksiyonları* ki özellikle Hepatit C virüsü karaciğerde yerleşirse kronik hepatite dönüşebilir. Hatta siroz ve karaciğer kanserine kadar gidebilir. Günümüzde Hepatit B virüsüne karşı aşılama ile bağışıklık sağlanabilirken Hepatit C aşısı mevcut değildir (1, 9).

Aşırı demir birikimi, *endokrinolojik komplikasyonlara* da neden olur. Demir vücut fonksiyonlarının çoğunu kontrol eden endokrin bezlerine girer ve onları baskılar. Bu ergenlikte büyüme ve gelişmeyi yavaşlattığı gibi puberte gecikmesi ve bunlara bağlı boy kısalığı gözlenebilir. Bunun yanında hipertiroidizm, hipoparatiroidizm ve yetişkinlerde seksüel fonksiyon bozukluğu gelişebilir. Ayrıca demir birikimi pankreasın işlevini bozduğundan diabetes mellitus (DM) görülür. Talasemi hastalarında, osteoporoz da görülmektedir. Anemi, kalsiyumdan fakir besinlerin alınması, kemiklerde demir miktarının artması, desferoksaminin yan etkisi, gecikmiş puberte yanında, endokrin faktörler ve genetik faktörler osteoporoz gelişmesine neden olur (4, 5, 9).

Bir talasemi hastası ve ailesi aynı zamanda ekonomik açıdan da çok büyük sorunlar yaşar. Çünkü aylık maliyeti çok ciddi rakamlara ulaşan bir hastalıktır. Bu nedenle hiçbir sağlık güvencesi olmayan hastaların yaşam süreleri ve yaşam kaliteleri düşmektedir. Bu günün şartlarında ortalama aylık tedavi maliyet, 1.5-2 milyardır. Bunun yanında hastanede olduğu gün için yeme-içme, ulaşım ve şehir dışından geliyorsa gerektiğinde konaklama ihtiyaçları için yaptığı harcamalar da söz konusudur (8). Böyle bir hastalığı ömür boyu taşıyor olmak bireyin kendisi ve yakınları için de kolay değildir (8). Tedaviye ömür boyu katlanmak, sonradan ortaya çıkan diğer fiziksel rahatsızlıklara direnç gösterip onlarla baş edebilmek, maliyetin altından kalkabilmek, kendi kişiliğini ve benliğini bulma çabaları, yaşıtlarıyla arasında oluşan farklılıkları kabullenebilmek ve topluma kendini kabul ettirmek,

eğitim ve iş hayatında önüne çıkan büyük engellerle mücadele etmek, sağlıklı bireylerle arkadaşlık kurabilmek, karşı cinsle ilişki oluşturabilmek daha da önemlisi ölüm kaygısıyla yaşamak çok zordur (8).

2.6. Talasemi Majör'de Büyüme ve Gelişme

Talasemi Majör'de büyüme ve gelişmenin izlendiği çalışmalar ne yazık ki yeterli değildir. Mevcut olan çok az çalışma ise bu çocuklardaki büyüme ve gelişmeyi 1-3 aylık sürelerle incelemiştir. Bu nedenle bu konuda uzunlamasına yapılan (longitidunal) bir çalışmaya rastlanamamıştır. Talasemi majör hastalarının %30-50'sinde büyüme geriliği görüldüğünü bildirmektedir (1, 24-27). Kronik anemi, hipersplenizm, demir yükü, desferoksamin toksisitesi, hipotiroidizm, puberte gecikmesi, hipogonadizm ve kronik karaciğer hastalıklarının hepsi, büyüme hormonu eksikliği, beslenme bozuklukları, genetik yatkınlık, duygusal stresler eşliğinde büyüme negatif yönde etkilenir (25-27). Shalitin ve arkadaşları (28), TM'de büyüme ve gelişmeyi etkileyen faktörlerin; büyüme hormonu yetersizliği (hipotalamik ve/veya hipofizel), hipotiroidism ve cinsiyetteki olgunlaşmanın gecikmesi olarak açıklamışlardır. Bu çocuklarda hastalığın seyrinde görülen büyüme geriliği sebepleri çok karmaşıktır. Bunlardan demir yükleme tedavisinin oluşturduğu endokrinopatiler, kronik anemi, folat ve çinko yetersizlikleri, özellikle genç hastalarda deferoksaminin kemiklere yaptığı toksik etki nedeniyle spinal büyümenin eksikliği gibi nedenlerle oluşur (25, 27).

Büyüme geriliği özellikle şelasyon (demir yükleme) tedavisi alan ve yaşam süresi uzatılan hastalarda daha da önem kazanmaktadır. Bu sebeple büyüme geriliğine ek olarak hipogonadizm, hipotiroidzm, hipoparatiroidizm ve tip 1 diyabet gibi daha önce teşhisi zor olan ve teşhis edilemeyen endokrinopatilerin günümüzde teşhisleri daha rahat yapılabilmektedir. Normal büyüme ve gelişmenin sağlanabilmesi için Hb düzeyi yaşamın ilk 10 yılı 8.5 g/dL ve üzerinde olmalıdır. Bu çocuklarda gözlenen hipoksi de büyüme geriliğinin ana sebeplerinden biridir. Daha büyük çocuklarda daha yüksek Hb düzeyleri sağlanabilmektedir. Sağlıklı bireylerde Hb düzeyleri; cinsiyete, yaşa ve pubertenin başlangıcına göre değişkenlik gösterir (4, 20) (Tablo 2).

Tablo 2: Sağlıklı bireylerde çeşitli yaşlarda hemoglobin düzeyleri

Yeni doğanda	17-22 g/dL
1 hafta	15-20 g/dL
1 ay	11-15 g/dL
Çocuklarda	11-13 g/dL
Yetişkin erkek	14-18 g/dL
Yetişkin kadın	12-16 g/dL

Deferoksamine (DFO) tedavisi alan 3 yaş ve daha küçük çocuklarda, klinik ve radyolojik olarak rikets'e benzer belirgin bodurluk gözlenir. Yeterli tedavi alamayan hastaların yoğun olduğu ülkelerde, kronik anemi ve beslenme bozuklukları büyüme geriliğinin temel sebebi iken, iyi tedavi alan hastaların yoğun bulunduğu ülkelerde şelasyon tedavisinin yeterli yapılmamasına bağlı demir yükü büyüme geriliğinin olası nedenlerindendir (20).

Karamifar ve arkadaşları (29) beta talasemi majörlü hastalarda büyüme geriliği ve gecikmiş pubertenin nedenlerini araştırmak amacıyla 10-22 yaş arasında olan 146 talasemi majörlü çocukta büyüme ve gelişmeyi araştırmışlardır. Bu amaçla yaş, cinsiyet, boy, kilo, serum ferritin düzeyleri ve pubertal evreyi sorgulamışlardır. Erkeklerin %75.6'sında, kızların ise %68.4'ünde pubertede gecikme saptamışlardır. Hastaların %65.7'si kısa boylu olup, 12 yaş ve üzerinde erkeklerin %69'u, kızların %62.9'u, normal boyun 2 SD (standart sapma) altında bulunmuştur. Bu oranlar 14 yaş ve üzerindeki erkek ve kız çocuklarda sırasıyla %83.8 ve %78.9 olarak bulunmuştur.

Yapılan başka bir araştırmada cinsiyet ve yaşa göre BKİ'nin 10 yaş altındaki çocuklarda 10 kg/m^2'nin altında olma sıklığı %12.4, 10 yaş üzerindeki kız ve erkek çocuklarda ise %46.5 bulunmuştur ($p<0.001$) (30). Bunun nedeni çoklu endokrinopatilerin gelişmesi ve beslenme yetersizliği olarak belirtilmiştir (30). Özellikle vücut ağırlığı, boyu ve BKİ'si düşük olan talasemi majörlü hastalarda büyümenin düzenli aralıklarla izlenmesi gerektiği belirtilmiştir (30).

Theodorisis ve arkadaşlarının (10) yaptığı bir çalışmada, 7-8 yaşları talasemi majörlü erkek çocukların %8'inin boyu olması gerekenden kısa bulunmuştur. Endokrinopatisi olmayan ve yaşı daha büyük olan (20-29 yaş) erkeklerde bu oran

%12, aynı yaş grubundaki kızlarda %15 bulunmuştur. Her iki grupta da (20-29 yaş grubu kız ve erkeklerde) boy 3. persentilin altında saptanmıştır. Endokrinopatisi olan çocuklarda ise bu oran (her iki cins için) %29'a yükselmektedir (10, 12).

Üç yaş altı 12 talasemi majörlü çocuk üzerinde yapılan bir çalışmada, bir ay süreyle uygulanan beslenme suplementasyonunun bu çocukların vücut ağırlığı, boy, yağsız doku kütlesi ve yağ kütlesi üzerine etkileri araştırıldığında; boy hariç diğer parametrelerdeki artış anlamlı bulunmuştur (12).

Fuchs ve arkadaşları (11) talasemi majörlü çocuklarda görülen büyüme yetersizliğinin beslenme faktörlerinden kaynaklanıp kaynaklanmadığını incelemek amacıyla 1-3 yaş arası 12 talasemi major'lü çocuğa yüksek enerji (150 kkal/kg), protein (4g/kg) ve bazı vitamin ve minerallerin günlük alım düzeylerinin arttırıldığı (%150 DRI) bir diyeti 1 ay süre ile hastane şartlarında uygulayıp, uygulamadan önce ve sonra çocukları antropometrik ve biyokimyasal verilerini değerlendirmişlerdir. Buna göre çocukların boya göre vücut ağırlığı ortalama değerleri anlamlı derecede artarken, ortalama boy uzunluğu 1 ay sonrasında 0.4 cm artmış ancak anlamlı bulunamamıştır. Fuchs ve arkadaşları (11) Talasemi Majör'lü çocuklarda beslenme durumunun iyileştirilmesi ile bu çocuklarda yaşa göre boy ve vücut ağırlığının (özellikle bodurluğun) önlenebildiğinin gözlenebilmesi için bu konuda yapılacak daha fazla çalışmaya ihtiyaç duyulduğunu bildirmiştir. Fuchs ve arkadaşları (11) çalışmalarına katılan çocukların yeterli ve dengeli beslenmelerinin büyümeyi yakalayabilmelerinde önemli olduğunu belirtmişlerdir.

3. BİREYLER VE YÖNTEM

3. 1. Araştırmanın Yeri, Zamanı ve Örneklem Seçimi

Bu araştırma Temmuz 2008 ile Mayıs 2010 tarihleri arasında, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Pediatrik Hematoloji Bölümü'nde tedavi gören 3-18 yaşları arası 27 Talasemi Majör'lü çocuk ve adolesan üzerinde yapılmıştır. Bu çalışma; Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi, Cerrahi ve İlaç Araştırmaları Etik Değerlendirme Komitesi tarafından Tıbbi Etik açısından uygun bulunmuştur (EK 1).

3. 2. Araştırmanın Genel Planı

Araştırma başlangıcında Talasemi Majör'lü çocuk ve adolesanlara ilişkin genel ve tanımlayıcı bilgileri elde etmek amacıyla araştırmacı tarafından hazırlanan anket formu uygulanmıştır (EK 2). Anket formunda; bireylerin ad-soyad, telefon, adres bilgilerinin yanı sıra cinsiyet, doğum tarihi, doğum ağırlığı, doğum boy uzunluğu, eğitim durumu, talasemi majör tanı yaşı, ailede talasemi majör tanısı olan akraba ve yakınlık derecesi, ilaç kullanım durumu, alkol tüketim ve sigara kullanım durumu, talasemi majör'den başka bir hastalığının bulunup bulunmadığı, var ise hangi hastalık olduğu, splenektomi yapılıp yapılmadığı, yapıldıysa splenektomi yapıldığı yaşı, kan transfüzyon sıklığı, transfüzyona başlama yaşı, aldığı tedaviler, dozları ve tedaviye ne zaman başlandığı, vitamin-mineral kullanma durumu (kullandığı vitamin-mineralin ismi, kullanma nedeni ve kullanma sıklığı), Tanner Sınıflaması, kızlar için menarj yaşı, sıklığı ve bir periyodun kaç gün sürdüğü gibi tanımlayıcı bilgiler ile çocukların genel sağlık ve beslenme durumuna olan etkisi nedeniyle anne ve babanın eğitimi, meslek durumu gibi bilgiler sorgulanmıştır. Araştırma kapsamındaki 27 talasemi majörlü çocuk ve adolesanın 12'si (%44) Ankara içinden, 15'ini (%56) Ankara dışından gelen hastalar oluşturmuştur. Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Hematoloji Bölümü'nün tedavi protokolü gereği hastalara kan transfüzyonu her 3 veya 4 hafta aralıklarla yapılması planlanmaktadır. Önemli bir durum olmadığında sık aralıklarla Ankara'ya gelemeyen hastaların kan transfüzyonları bulundukları illerdeki hastanelerin hematoloji kliniklerinde de yapılabilmektedir. Kan transfüzyon tedavisinin dışında her hasta (Ankara içinden veya dışı illerden) hastalığın seyrine göre doktor önerisiyle üç veya altışar ay

aralıklarla mutlaka genel kontrole çağrılmaktadır. Bu araştırmada beslenme eğitiminin çocukların büyüme ve gelişmelerine olan etkilerini inceleyebilmek için her hasta altı ay süre ile izlenmiştir.

3. 2. 1. Beslenme Durumunun Değerlendirilmesi ve Beslenme Eğitimi

Beslenme Eğitimi

Araştırmanın başlangıcında, araştırıcı tarafından küçük çocukların ailelerinden ve adolesanların aileleri ve kendilerinden öğrenilen temel besinlerin tüketim sıklığı bilgilerine göre beslenme konusundaki olumsuzluklar değerlendirilmiştir. Ailelerin varolan sosyo-ekonomik kaynaklarına göre bu çocuklara ve ailelerine yeterli ve dengeli beslenme eğitimleri verilmiştir. Talasemi Majör'lü bireyler Hematoloji Kliniğine ortalama ayda bir kez kan transfüzyonu için gelmekte olduklarından eğitimler bu kişilere doktor muayenesi sonrası ortalama 15-20 dak/ay dakikalık sürelerde yapılmıştır. Ankara dışında yaşayan ve doktor kontrolüne daha nadir (üç ayda bir, altı ayda bir) gelen bireylere ise telefonla ulaşılmaya ve bu şekilde eğitimin sürekliliği sağlanmaya çalışılmıştır. Bu kişiler ayda bir kez telefonla aranmış ve mümkün olduğunca randevu tarihleri öğrenilip o tarihlerde yüz yüze görüşülmeye çalışılmıştır. Ayda bir kez yüz yüze görüşülen hasta sayısı 14 kişi (%52)'dir. Hastaların Eğitimi pekiştirmek amacıyla araşırmacı tarafından hazırlanan "*Talasemi Majör Hastalarında Yeterli ve Dengeli Beslenme*" başlıklı broşür hazırlanıp hastalara verilmiştir (EK 3). Bu broşürün yeterli sayıda basılıp, hastaların yeterli ve dengeli beslenme konusunda eğitim materyali olarak Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Pediatrik Hematoloji Bölümü'nde kullanılması sağlanmıştır. Altı ayın sonunda verilen eğitimin etkinliği, bu çocuk ve adolesanların, bazı besinlerin tüketim sıklığındaki değişimler ve besin tüketimlerindeki değişiklikler ile elde edilen makro ve mikro besin öğelerindeki değişiklikler ile değerlendirilmiştir.

Besin Tüketim Sıklığının Saptanması

Talasemi Majör'lü çocuk ve adolesanların "temel besinleri" tüketim sıklığını öğrenmek amacıyla besin tüketim sıklığı kaydı ile besin veya besin gruplarının tüketimi; "her öğün, hergün, haftada 3-5, haftada 1-2, 15 günde 1, ayda 1 ve hiç" sıklık dereceleri ile saptanmaya çalışılmıştır. Bu amaçla "Besin tüketim sıklığı anketi" kullanılmıştır (EK 2). Besinlerin tüketim sıklıkları (hangi besin ve/veya besin

grupları, ne sıklıkta ve ne miktarda tüketiliyor) çalışmanın başlangıcında ve 6. ayın sonunda sorgulanmıştır. Talasemi Majör'lü çocuk ve adolesanların, temel besinlerin tüketim sıklığı çalışmanın başı ve sonunda sayı (n) ve yüzdelerle (%) ifade edilmiştir.

Besin Tüketim Kayıtlarının Tutulması

Talasemi Majör'lü çocuk ve adolesanların besin alımları, besin kayıt yöntemi ile saptanmıştır. Besin tüketim kayıtlarının nasıl tutulacağı hastaya beslenme eğitimi verildikten sonra "Yemek ve Besin Fotoğraf Kataloğu" (31) ile detaylı olarak yaklaşık 45 dakika boyunca örnek menülerle hastaya ve ailesine anlatılmıştır. Sonrasında her hastanın kendi defterine besin kaydını tutması istenmiştir. Bu amaçla toplam 2 gün/hafta ve 6 ay boyunca (48 gün/birey) besin tüketim kaydı tutulması istenmiştir. Bu süre içerisinde beslenme eğitimine her ay devam edilmiştir. Çalışmada kan transfüzyonlarını bulundukları illerde yaptıran hastalarla yüz yüze görüşme olanağı hastaların 3 ya da 6 ayda genel kontrole geldiklerinde mümkün olmuştur. Bu nedenle, beslenme kayıtlarının incelenerek değerlendirilmesi esasına dayanan besin tüketimi kayıtları her bir hasta için araştırma protokolünde belirtilen gün sayısı (8 kez/ay ve 48 kez/4ay) kadar olamamıştır. Besin tüketimi kaydı bazı hastaların izlemlerine geliş sıklığına göre değişiklik göstermiştir. Bu nedenle üç hastadan toplam 15 gün, 1 hastadan 18 gün ve 1 hastadan da 29 günlük besin tüketimi alınabilmiştir. Besin tüketim kaydı tutma yöntemi, yedi yaş altı çocukların ailelerine, yedi yaş üstü çocukların ise kendilerine ve ailelerine araştırmacı tarafından öğretilmiştir. Talasemi majör'lü bireylerin tükettikleri besinleri kaydedebilmeleri için araştırmacı tarafından bir defter hazırlanmış (EK 4) ve kendilerine dağıtılmıştır. Çalışmaya katılan her bir bireyin kendine ait bir besin tüketim defterinin bulunması sayesinde besin tüketim kayıtlarının düzenli olarak tutulabilmesi sağlanmış ve kontrolü kolaylaşmıştır. Tutulan kayıtlar hasta ve ailesi ile yapılan görüşmelerde araştırmacı tarafından sorgulanarak kontrol edilmiş, anlaşılmayan noktalar tekrar tekrar hasta ve ailelerine sorularak eksik bilgiler öğrenilmiş ve eğitimin devamlılığı sağlanmıştır. Hastaneye nadir gelen hastalara telefonla yardımcı olunmaya çalışılmıştır.

3. 3. Antropometrik Ölçümler

Çalışmaya katılan Talasemi Majör'lü çocukların tamamının antropometrik ölçümleri (boy uzunluğu, vücut ağırlığı) alınarak, BKİ (kg/m^2) değeri hesaplanmış;

deri kıvrım kalınlıkları (triseps, biseps, suprailiak, subskapular), çevre ölçümleri (bel, kalça, kol çevresi) ve taşınabilir BİA (Biyoelektrik İmpedans Analizi) analizleri, Bazal Metabolizma Hızı (BMH), vücut yağ yüzdesi (%) ve miktarı (kg), yağsız vücut kütlesi (Lean Body Mass) (kg), vücut su yüzdesi (%) ve miktarı (kg)) araştırmacı tarafından ölçülmüştür. Ölçümler, her birey için çalışmanın başlangıcı ve sonu olmak üzere kaydedilmiş ve meydana gelen değişiklikler incelenmiştir. Taşınabilir BİA ile 8 yaş ve üzeri çocukların (24/27) ölçümleri alınabilmiştir.

Vücut Ağırlığı ve Boy Uzunluğu: Vücut ağırlığı ölçümü beslenme durumunun göstergesi olarak sıklıkla kullanılmaktadır. Ağırlık; vücuttaki yağ, protein, su ve kemiklerin toplamıdır (32). Bireylerin vücut ağırlığı 0,1 kg'a duyarlı dijital terazi ile (Seca, model 770) ölçülmüştür. Boy uzunluğu ölçümünde; dijital terazinin boy ölçeri kullanılmıştır. Ayaklar yan yana ve baş Frankfort düzlemde (göz üçgeni ve kulak kepçesi üstü aynı hizada yere paralel) iken ölçüm yapılmıştır. Vücut ağırlığı ve boy ölçümünde bireylerin üzerlerinde minimum giysi ve ayakkabısız olarak ölçülmüştür (32).

Beden Kütle İndeksi (BKİ): BKİ'nin saptanması hem protein enerji malnütrisyonu, hem de şişmanlığın değerlendirilmesi amacıyla kullanılmaktadır (32-34). Bireylerin BKİ'leri; [Vücut ağırlığı (kg) / Boy uzunluğu (m^2)] denklemi ile hesaplanmıştır. BKİ değerleri NCHS (National Center for Health Statistics) referans değerlerine (EK 5) göre değerlendirilmiştir (32-34).

Bioelektrik İmpedans Analizi (BIA) Yöntemi: Yöntem, yağsız doku kütlesi ve yağın elektriksel geçirgenlik farkına dayalıdır. Yöntemde zayıf elektriksel akım (800 μA; 50 KHz) impedansı ölçülür. Elektrik akımı, bireyin sağ metatarsal eklem III (ayak) ve sağ metakarpal (el bileği) üzerine, detektör elektrotlar ise sağ radius ve ulnanın distal uçları ve sağ medial ve sağ maleoli arasına yerleştirilir (32, 35). Bireyler; ölçümden 24-48 saat önce ağır fiziksel aktivite yapılmaması, 24 saat önce alkol kullanılmaması, en az 2 saat önce yemek yenilmiş olması, test öncesinde çok su içilmemesi, testten en az 4 saat önce çay, kahve içilmemesi konusunda uyarılmışlardır (32, 35). BİA ölçümleri Tanita marka BodyStat 1500® model taşınabilir cihaz kullanılarak yapılmıştır. BİA ölçümünde; bazal metabolizma hızı, vücut yağ yüzdesi ve miktarı, yağsız vücut kütlesi, vücut yüzdesi ve miktarı

ölçülmüştür (EK 6). BİA ölçümünde bireyler çıplak ayakla (her iki ayak elektrotlara doğru yerleştirilmiş bir şekilde) ve üzerlerinde herhangi bir metal olmaksızın, sabah aç olacak şekilde ve adolesan kızlarda menstrüasyon durumları da sorgulanarak alınmıştır. Ölçümler, her birey için çalışmanın başlangıcı ve sonu olmak üzere kaydedilmiştir.

DKK (Deri Kıvrım Kalınlıkları)

- ***Triseps Deri Kıvrım Kalınlığı (TDKK):*** Sol kol önce dirsekten 90° bükülmüş, akromion (omuz) ve olekranon (dirsek) çıkıntıları arası orta nokta bulunmuş ve işaretlenmiştir. Kol daha sonra serbest bıraktırılıp sol elin işaret ve başparmağı ile katman tutularak sağ elle kaliper tutulup işaretli yerden ölçüm yapılmıştır. Ölçüm sırasında kişinin ayakta dik pozisyonda durması sağlanmıştır (32, 36).
- ***Biseps Deri Kıvrım Kalınlığı (BDKK):*** Triseps deri kıvrım kalınlığı için konulan işaretin hizasında, orta kolun anterior bölümüne, cubital fossa üzerine işaret konulmuştur. Aynı ölçüm tekniğiyle ölçüm yapılmıştır (32, 36).
- ***Subskapular Deri Kıvrım Kalınlığı (SDKK):*** Sol skapula kemiğinin inferior köşesine işaret konulmuş, sol elle katman omuriliğe 45 ° açı ile tutulmuş ve ölçüm yapılmıştır (32, 36).
- ***Suprailiak Deri Kıvrım Kalınlığı (SİDKK):*** İliak kemik ile alt kosta arası orta noktadan midaksiller çizgi üzerinden katman sol elle çapraz tutularak ölçüm yapılmıştır (32, 36).

Çevre Ölçümleri

- ***Üst Orta Kol Çevresi:*** Bireyler dik bir pozisyonda ayakta iken sol kol dirsekten 90° bükülmüş, omuzda akromial çıkıntı ile dirsekte olekranon çıkıntısı arasının orta noktası işaretlenmiş, daha sonra kol tekrar avuç içleri uyluğa bakacak şekilde serbest bıraktırılarak işaretlenen yerden esnemeyen mezürle 0.1 cm duyarlılıkla kol çevresi ölçülmüştür (32, 37). Elde edilen ölçüm sonuçları yaşa ve cinsiyete göre verilen NCHS referans değerleri ile karşılaştırılmıştır (EK 7) (32, 37).
- ***Bel Çevresi:*** En alt kaburga ile kristailiak arası orta nokta bel hizasında işaretlenerek, esnemeyen bir mezür ile çevre ölçümü yapılmıştır (38).

- ***Kalça Çevresi:*** Bireyin sol yan tarafında durulmuş esnemeyen bir mezür yardımıyla en geniş noktadan çevre ölçümü yapılmıştır (38).

3. 4. Fiziksel Aktivite

Çocuk ve adolesanların günlük enerji gereksinmelerini belirlemede yardımcı olduğu düşüncesiyle günlük fiziksel aktivite durumları değerlendirilmiştir. Talasemi majörlü hastaların da benzer yaş grubundaki çocuklar gibi fiziksel aktivite yapıp yapmadıklarını öğrenmek amacıyla gün içinde yaptıkları aktiviteler "dinlenme, çok hafif aktivite, hafif aktivite, orta aktivite ve ağır aktivite" olarak sınıflandırılmış ve bu aktiviteleri yaptıkları süre saat ve dakika olarak kaydedilmiştir. Tüm bu aktivitelerin toplam bir günlük (24 saat) süre içinde yapılmış olmasına dikkat edilmiştir. Daha sonra kaydedilen her bir aktivite süresi o aktivite için verilen aktivite katsayısı değeri ile çarpılıp kayıt formuna işlenmiştir (EK 8). Bu değerler toplanıp bir 24 saate (1 gün) bölünmüş ve fiziksel aktivite enerji katsayısı (PAL) değerleri elde edilmiştir. Elde edilen PAL değerleri FAO/WHO tarafından hazırlanan Enerji Gereksinmesi Rehberi'ne göre (39) değerlendirilmiş PAL=1.4-1.69 sedanter, 1.7-1.99 aktif ve 2.0-2.4 çok aktif olarak gruplandırılmıştır (39).

3. 5. Tanner Sınıflaması

Preadolesan ve adolesan dönem boyunca seksüel olgunluğu sınıflandırmak amacıyla Tanner sınıflaması, büyüme ve gelişme yaşını belirlemede sıklıkla kullanılmaktadır (40). Tanner sınıflaması sekonder cinsiyet karakterlerinin gelişimini esas alır ve birden (erken adolesan dönem) beşe (yetişkin) kadar basamaklara ayrılmaktadır (40) (EK 9). Bu skalada adolesanların (erkek ve kızlar için) hangi basamakta olduğu çalışmanın ortaklaşa yapıldığı hastayı izleyen hekim tarafından belirlenmiş ve diğer veriler ile adolesanların gelişmelerinin değerlendirilmesine destek olmuştur.

3. 6. Biyokimyasal Analizler

Biyokimyasal veriler çalışmanın başlangıcı ve sonunda alınmıştır. Bu çalışmada, çocuklardan Hematoloji Ünitesi tarafından rutinde alınan biyokimyasal analizler dışında kan alınmamıştır. Analizler H. Ü. Çocuk Hastanesi Biyokimya laboratuvarında yapılmıştır. Hastalığın tanısı veya takibinde değerlendirilen aşağıdaki biyokimyasal analizlerin sonuçları kullanılmıştır:

Venöz kanda:

- Açlık kan şekeri (mg/dL), total protein (g/dL), albumin (g/dL), globulin (g/dL), kan üre azotu/BUN (mg/dL), ürik asit (mg/dL), Na (mEq/L), K (mEq/L), total Ca (mg/dL), inorganik P (mg/dL), ferritin, B_{12} vitamini, folik asit, tiroid fonksiyon testleri (Serbest T3, T4, TSH), karaciğer enzimleri (U/L): Alkalen fosfataz (ALP), aspartat aminotransferaz (AST) ve alanin amino transaminaz (ALT), hepatit markerları: Hepatit A, Hepatit B, Hepatit C.

3. 7. Verilerin İstatistiksel Değerlendirilmesi

Verilerin değerlendirilmesinde, Windows ortamında SPSS 15.0 istatistik paket programı kullanılmıştır (41). Bireylerin yaşı, antropometrik ölçümleri, besin tüketimleri, enerji ve besin öğeleri alımları gibi sürekli değişkenlerin değerlendirilmesinde; aritmetik ortalama ($\bar{x}$), standart sapma (S), standart hata ($S\bar{x}$) ve minimum-maksimum değerler hesaplanmıştır. Soru formunda yer alan niteliksel özellikler sayı (n) ve yüzde (%) dağılımı olarak değerlendirilmiştir. Vücut ağırlığı, boy uzunluğu, BKİ gibi antropometrik ölçümlerin başlangıç ve son ölçümlerindeki farkı belirlemek için parametrik verilerde "Paired Samples t-test" (iki eş arasındaki farkın önemlilik testi), parametrik olmayan verilerde ise "Wilcoxon signed rank test" (Wilcoxon eşleştirilmiş iki örneklem testi) kullanılmıştır. Tutulan kayıtlardan elde edilen her besinin enerji ve besin öğeleri (makro besin öğeleri: karbonhidrat, protein, yağ ve mikro besin öğeleri: vitaminler ve mineraller), Beslenme Bilgi Sistemleri (Be-Bis 5.0) Paket Programı Besin Tüketim Analizi Bilgisayar Programı" ile hesaplanarak tüketilen besin öğeleri ve miktarları belirlenmiştir (42). DKK'ları Holtain marka Kaliper (United Kingdom) ile ölçülmüş ve o yaştaki bireyler için NCHS (National Center for Health Statistics) referans değerleri ile karşılaştırılmıştır (EK10) (32). Bütün testlerde $p<0.05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir.

4. BULGULAR

4.1. Hastalara İlişkin Genel Özellikler

Araştırma kapsamındaki Talasemi Majör'lü 3-18 yaş grubundaki 27 çocuk ve adolesanın %44'ü erkek, %56'sı kız'dır. Bireyler yaş gruplarına göre 3 gruba ayrılmışlardır. Üç-altı yaş grubunda toplam 3 (1 erkek, 2 kız), 6^{+}-12 yaş grubunda toplam 8 (3 erkek, 5 kız) ve 12^{+}-18 yaş grubunda toplam 16 kişi (8 erkek, 8 kız) bulunmaktadır (Tablo 4.1). Ortalama doğum ağırlıkları 3.6±0.6 kg (erkek) ve 3.2±0.5 kg (kız) olan hastaların 25'i (%92.6) 2.5 kg'ın üzerinde doğmuşlardır. Doğum ağırlıkları 2.5 kg'ın altında olan 2 kız (%7.4) bulunmaktadır (Tablo 4.1).

Tablo 4. 1. Hastaların özgeçmişlerine ilişkin genel bilgiler

Parametre	Erkek (n:12)		Kız (n:15)		Toplam (n:27)	
Yaş (yıl)	**n**	**%**	**n**	**%**	**n**	**%**
3-6	1	8.3	2	13.3	3	11.1
6^{+}-12	3	25.0	5	33.3	8	29.6
12^{+}-18	8	66.7	8	53.4	16	59.3
Doğum ağırlığı (kg)						
< 2.5	-	-	2	13.3	2	7.4
≥ 2.5	12	100.0	13	86.7	25	92.6
$\bar{x}$ ± SD	3.6 ± 0.6		3.2 ± 0.5		p=0.069	
Doğum ağırlığı (persentil)						
< 5	-	-	2	13.3	2	7.4
≥ 5 - < 15	-	-	-	-	-	-
≥1 5 - < 50	5	41.7	5	33.3	10	37.0
≥ 50 - < 85	3	25.0	6	40.0	9	33.4
≥8 5 - < 95	1	8.3	1	6.7	2	7.4
≥ 95	3	25.0	1	6.7	4	14.8
Doğum boy uzunluğu (persentil)						
< 5	-	-	-	-	-	-
≥ 5 - < 15	1	8.3	-	-	1	3.8
≥1 5 - < 50	2	16.7	4	26.7	6	22.2
≥ 50 - < 85	4	33.3	6	40.0	10	37.0
≥8 5 - < 95	2	16.7	2	13.3	4	14.8
≥ 95	3	25.0	3	20.0	6	22.2
Doğum boy uzunluğu (cm)						
≤ 50	3	25.0	4	26.7	7	25.9
> 50	9	75.0	11	73.3	20	74.1
$\bar{x}$ ± SD	50.8 ± 2.2		50.9 ± 1.9		p=0.886	
Toplam (n, %)	**12 (44.4)**		**15 (55.6)**		**27 (100.0)**	

Doğum ağırlığı <5 persentil olan erkek bulunmazken, 2 kız (%7.4) bulunmaktadır. Erkeklerin %50'si, kızların ise %66.7'sinin boyları ≥15-<85 persentil

arasında doğmuşlardır (Tablo 4.1). Talasemi Majör'lü hastalardan doğum boyları ≤ 50 cm olan kişi sayısı 7 (%25.9) olup, > 50 cm olanlar 20 kişidir (%74.1). Hastaların doğum boyları erkeklerde ortalama 50.8±2.2, kızlarda 50.9±1.9 cm'dir (p=0.884), (Tablo 4.1).

Tablo 4. 2. Hastaların ve ailelerine ilişkin genel bilgiler (n:27)

Değişken		n	%
TM'li çocuk ve adolesanların eğitim durumu (n:24)			
	İlköğrenim	12	50.0
	Ortaöğrenim	12	50.0
Eğitim süresi (yıl) (n:24)*	$\bar{x} \pm$ **SD**	7.8 ± 3.0	
	(En az - En fazla)	(1.0-12.0)	
Anne eğitimi	İlköğrenim	19	70.4
	Ortaöğrenim	3	11.1
	Yükseköğrenim	5	18.5
Anne mesleği	Ev Hanımı	22	81.5
	Memur	5	18.5
Baba eğitimi	İlköğrenim	9	33.3
	Ortaöğrenim	11	40.7
	Yükseköğrenim	7	25.9
Baba mesleği	Memur	13	48.1
	İşçi	9	33.4
	Serbest Meslek	5	18.5
Aile Türü	Çekirdek	22	81.5
	Geniş Aile	5	18.5
Kardeş sayısı (kendisi hariç, yaşayan)	Tek çocuk	4	14.8
	1 kardeş	12	44.4
	2 kardeş	6	22.2
	3 kardeş	5	18.6

* *Okula başlamayan 3 çocuk bulunmaktadır.*

Hastaların %50'si ilköğretim, %50'si ortaöğretim okullarında öğrenim görmektedirler (3 çocuk ise henüz eğitimlerine başlamamış olup 3-6 yaş grubundaki çocuklardır). Okula giden çocuklarda eğitim süresi ortalama 7.8±3.0 yıl'dır. Bu çocukların annelerinin %70.4'ü yalnızca ilköğrenim mezunu olup %81.5'i ev hanımıdır. Hastaların babalarının ise %33.3'ü ilköğrenim mezunu, %40.7'si ortaöğrenim, %25.9'u yükseköğrenim mezunudur. Babaların yaklaşık yarısı %48.1'i

memur, %33.4'ü ise işçidir. Hastaların %81.5'i (22 kişi) çekirdek ailede yaşamaktadır. Hastaların %59.2'sinin < 2, %40.8'inin ≥ 2 kardeşi bulunmaktadır (Tablo 4.2).

Tablo 4. 3. Hastaların, hastalıklarına ilişkin bulgularının dağılımı

		n	%
Aile bireylerinde talasemi majör varlığı		15	55.6
Ailesinde talasemi majör olanlarda yakınlık derecesi			
	1.dereceden	13 (*)	86.7
	2.dereceden	2	13.3
Splenektomi (n:27)			
	Yapılmış	5	18.5
	Yapılmamış	22	81.5
Splenektomi yaşı (ay)	$\bar{x} \pm$ **SD (En az – En fazla)**	50.2 ± 34.6 (11.0 – 96.0)	
Hastalığına yönelik aldığı şelasyon tedavisi (n:27)			
	Desferal (Deferoksamin)	10	37.0
	Desferal+ Ferriprox (Deferipron)	5	18.5
	Exjade (Deferasirox)	12	44.5
Kullandığı vitamin-mineral tabletinin adı (n:19)			
	Redoxon (Vitamin C)	15	78.9
	Caldevit (Kalsiyum + Vitamin D_3)	3	15.8
	Folbiol	1	5.3
	Polivit	1	5.3
	Çinko tableti	1	5.3
Menarj yaşı (yıl) (n:6)	$\bar{x} \pm$ **SD (En az – En fazla)**	15.3 ± 1.6 (13.0 – 17.0)	

** 4 kişinin 1. dereceden akrabası TM'den hayatını kaybetmiştir.*

Bireylerin ailesinde Talasemi Majör hastası olup olmadığı sorgulandığında %55.6'sı (15 kişi) aile bireylerinde Talasemi Majör hastalığının bulunduğunu belirtmişlerdir. Ailesinde TM hastalığı olanların %86.7'sinin (13 kişi) 1. dereceden akrabalarında bu hastalık bulunmaktadır. Bu kişilerden 4'ü kardeşlerini bu hastalık sonucu kaybettiklerini belirtmişlerdir (Tablo 4.3).

Talasemi Majör tanısı konduktan sonra bu çocuk ve adolesanların tıbbi tedavisi hemen başlatılmıştır. Beş kişinin (%18.5) dalağı alınmış (splenektomi) olup, bu operasyonun yapılma yaşı ortalaması 50.2±15.5 aydır. Hastaların tümü demir şelasyonu (ağızdan tablet şeklinde/Ferriprox) veya intravenöz pompa/Desferal ile) tedavisi almaktadırlar. Hastaların hastalıklarına yönelik şelasyon tedavilerinde %37.0'ı (10 kişi) Desferal (Deferoksamin) ve %18.5'i (5 kişi) Desferal + Ferriprox

(Deferipon), %44.5'i (12 kişi) Exjade tedavisi almaktadır. Hastaların %70.4'ü (19 kişi) şelasyon tedavilerinin yanı sıra vitamin-mineral kullanmaktadır. Desferal tedavisi alan hastalar (Desferal, Desferal+Ferriprox) şelasyonla alınan demirin idrar ile atımını kolaylaştırabilmek için tedavilerinin tamamlayıcısı olarak C vitamini (Redoxon) tableti almaktadırlar (%78.9, 15 kişi) (Tablo 4.3). Diğer hastalar sırasıyla Caldevit (%15.8), Folbiol, Polivit ve çinko tabletini %5.3 oranlarında kullanmaktadırlar (Tablo 4.3).

Çalışmaya katılan çocuk ve adolesanların hiçbiri sigara içmemekte, ancak 2 adolesan erkek (%7.4) sosyal ortamlarda alkol alabildiklerini belirtmişlerdir. Mens olabilen 6 kız TM hastasının ortalama menarj yaşı 15.3±1.6 yıldır (Tablo 4.3).

4.2. Hastaların antropometrik ölçümlerine ilişkin bulgular

Talasemi Majör'lü çocuk ve adolesanların bazı antropometrik ölçümleri persentillere göre değerlendirildiğinde araştırma başında vücut ağırlığı düşük-zayıf olan (<5 persentil) hasta oranı %58.3 iken araştırma sonunda %41.7, vücut ağırlığı ≥15 - <50 persentildeki çocuk oranı araştırma başında %47.4 iken, araştırma sonunda %52.6'dır. Başlangıca göre araştırma sonunda ≥50-<85 persentillerdeki çocuk oranı (sırasıyla %66.7, %33.3) azalmış olmakla birlikte araştırma başlangıcında 85 persentil üzerinde hiç çocuk yok iken, araştırma sonunda 3 çocuk (%11.1) bu gruba dahil olmuştur.

Yine persentillere göre değerlendirildiğinde boy uzunluğu çalışmanın sonunda, çalışmanın başlangıcına göre anlamlı derecede değişmiştir (p=0.020). Vücut Ağırlığı (VA) ve BKİ'lerinin persentillerdeki değişimleri artmışsa da (başlangıçta ≥15-<85 arası olanlar %77.7 iken, araştırma sonunda %85.2 olmuştur) bu artış ise istatistiksel olarak önemsiz bulunmuştur (sırasıyla p=0.096 ve p=0.593) (Tablo 4. 4).

Üst orta kol çevresi (ÜOKÇ), referans değerlerle karşılaştırıldığında çalışmanın başlangıcında ≥5-<85 persentil arasında bulunan hastalar %48.1 iken, çalışmanın sonunda %81.5'tir. Triseps deri kıvrım kalınlığı (TDKK) çalışmanın başlangıcı ve sonunda <25 persentil bulunmazken, 85 ve üzeri persentil çalışmanın başlangıcında %22.2 iken çalışmanın sonunda %40.7'dir. Çalışmanın başlangıç ve sonundaki persentillerdeki değişim birbirine bağımlı tekrarlı ölçümler için kullanılan

parametrik olmayan Marginal Homogenity test ile değerlendirilmiştir. Buna teste göre; ÜOKÇ'deki değişim (p=0.01) ve TDKK'daki değişim (p=0.08) istatistiksel açıdan önemlidir (Tablo 4.4).

Talasemi Majör'lü hastaların vücut ağırlığı, boy uzunluğu, deri kıvrım kalınlıkları ve çevre ölçümleri yaş gruplarına göre Tablo 4.5'te değerlendirilmiştir. Buna göre yaş gruplarına göre; vücut ağırlığı, boy uzunluğu, bel ve kalça çevresi ölçümleri ile deri kıvrım kalınlıkları ölçümlerinde çalışmanın sonunda hem erkeklerde hem de kızlarda artış gözlenmiştir (Tablo 4.5).

Vücut ağırlığı çalışmanın sonunda başlangıç değerlerine göre 6^{+}-12 yaş grubu kızlarda ve 12^{+}-18 yaş grubu erkeklerde istatistiksel olarak önemli derecede artmıştır ($p<0.05$). Boy uzunluğu ise 12^{+}-18 yaş grubu tüm bireylerde (erkeklerde ve kızlarda) çalışmanın sonunda, çalışmanın başlangıcına göre istatistiksel olarak önemli derecede artmıştır ($p<0.05$) (Tablo 4.5).

Bel çevresindeki artış 12^{+}-18 yaş grubu kızlarda, kalça çevresindeki artışlar ise 6^{+}-12 yaş grubu kızlarda istatistiksel açıdan önemli bulunmuştur ($p<0.05$). ÜOKÇ ve TDKK ölçümlerinde 12^{+}-18 yaş grubu erkek ve kızlarda artışlar istatistiksel açıdan önemlidir ($p< 0.05$) (Tablo 4.5).

Hastaların biyoelektrik impedans analizleri (taşınabilir BİA) ile saptanan bazal metabolizma hızları (BMH) ve vücut kompoziyonları çalışmanın başlangıcı ve sonunda yaş gruplarına göre kız ve erkeklerde ortalama, standart sapma, en az ve en fazla değerleri Tablo 4.6'da verilmiştir. Buna göre; 6^{+}-12 yaş grubu kızlarda ve 12^{+}-18 yaş grubu erkeklerde BMH'daki artış istatistiksel açıdan önemli ($p<0.05$) bulunmuştur. Yağsız doku kütlesi her iki yaş grubunda da çalışmanın sonunda artmış olup, yine 6^{+}-12 yaş grubu kızlarda ve12^{+}-18 yaş grubu erkeklerde istatistiksel açıdan önemlidir ($p<0.05$) (Tablo 4.6).

Tablo 4. 4. Araştırma süresince hastaların antropometrik ölçümlerindeki değişikliklerin persentillere göre dağılımı

Parametre (persentil)	Başlangıç n	Başlangıç % Sütun (Satır)	Son n	Son % Sütun (Satır)	Toplam n	Toplam %	p
Vücut ağırlığı							
< 5	7	25.9 (58.3)	5	18.5 (41.7)	12	100.0	
≥ 5 - < 15	7	25.9 (50.0)	7	25.9 (50.0)	14	100.0	
≥1 5 - < 50	9	33.3 (47,4)	10	37.0 (52.6)	19	100.0	0.096
≥ 50 - < 85	4	14.8 (66.7)	2	7.4 (33.3)	6	100.0	
≥8 5 - < 95	-	-	3	11.1 (100.0)	3	100.0	
≥ 95	-	-	-	-	-	-	
Boy uzunluğu							
< 5	6	22.2 (60.0)	4	14.8 (40.0)	10	100.0	
≥ 5 - < 15	7	25.9 (58.3)	5	18.5 (41.7)	12	100.0	
≥1 5 - < 50	11	40.7 (47.8)	12	44.5(52.2)	23	100.0	0.020 *
≥ 50 - < 85	3	11.1 (33.3)	6	22.2 (66.7)	9	100.0	
≥8 5 - < 95	-	-	-	-	-	-	
≥ 95	-	-	-	-	-	-	
BKİ-Beden Kütle İndeksi							
< 5	2	7.4 (50.0)	2	7.4 (50.0)	4	100.0	
≥ 5 - < 15	6	22.2 (46.2)	7	25.9 (53.8)	13	100.0	
≥1 5 - < 50	13	48.1 (56.5)	10	37.0 (43.5)	23	100.0	0.593
≥ 50 - < 85	5	18.5 (41.7)	7	25.9 (58.3)	12	100.0	
≥8 5 - < 95	1	3.7 (100.0)	-	-	1	100.0	
≥ 95	-	-	1	3.7 (100.0)	1	100.0	
ÜOKÇ							
< 5	13	48.1 (81.3)	3	11.1 (18.7)	16	100.0	
5 - 24.9	9	33.3 (39.1)	14	51.9 (60.9)	23	100.0	
25.0 - 84.9	4	14.8 (33.3)	8	29.6 (66.7)	12	100.0	0.001 *
85.0 – 94.9	1	3.7 (50.0)	1	3.7 (50.0)	2	100.0	
≥ 95	-	-	1	3.7 (100.0)	1	100.0	
TDKK							
< 5	-	-	-	-	-	-	
5 - 24.9	-	-	-	-	-	-	
25.0 - 84.9	20	74.1 (58.8)	14	51.9 (41.2)	34	100.0	0.008 *
85.0 – 94.9	6	22.2 (35.3)	11	40.7 (64.7)	17	100.0	
≥ 95	1	3.7 (33.3)	2	7.4 (66.7)	3	100.0	
Toplam	**27**	**100.0**	**27**	**100.0**			

** p < 0.05, Marginal Homegenity Test*

Tablo 4. 5. Hastaların yaş gruplarına göre, antropometrik ölçümlerinin araştırma başlangıcı ve sonunda ortalama ($\bar{x}$), standart sapma (SD) değerleri

	Yaş grubu (yıl)										
	3-6 (n:3)			6⁺-12 (n:8)				12⁺-18 (n:16)			
	E (n:1)	K (n:2)		E (n:3)		K (n:5)		E (n:8)		K (n:8)	
Parametre		$\bar{x}$ ± SD	En az - En fazla	$\bar{x}$ ± SD	En az - En fazla	$\bar{x}$ ± SD	En az - En fazla	$\bar{x}$ ± SD	En az - En fazla	$\bar{x}$ ± SD	En az - En fazla
Vücut Ağırlığı (kg)											
Başlangıç	20.5	17.0 ± 1.1	16.2 - 17.8	27.6 ± 4.6	22.4 - 30.9	31.6 ± 4.0 *	28.9 - 38.6	43.8 ± 11.5 *	35.3 - 65.1	47.7 ± 7.3	35.6 - 55.4
Son	23.3	20.5 ± 0.4	20.0 - 20.5	30.5 ± 5.6	24.2 - 34.8	35.0 ± 5.5 *	29.0 - 43.9	53.7 ± 10.5 *	40.0 - 69.5	48.5 ± 6.9	35.6 - 57.2
Boy (cm)											
Başlangıç	112.0	103.8 ± 10.3	96.5-111.0	132.3 ± 10.7	120.0 - 139.0	138.2 ± 6.6	130.0-148.0	161.3 ± 11.7 *	145.0 - 180.0	154.6 ± 8.3 *	142.0-164.0
Son	120.0	142.6 ± 6.4	132.0-149.0	137.7 ± 11.0	125.0 - 144.0	142.6 ± 6.4	132.0-149.0	167.4 ± 10.8 *	154.0 - 183.0	155.6 ± 8.3 *	142.0-164.0
Bel çevresi (cm)											
Başlangıç	16.0	56.0 ± 1.4	55.0-57.0	60.5 ± 3.0	57.0 - 62.5	61.8 ± 3.5	57.0 - 66.0	69.5 ± 6.7 *	60.0 - 78.0	69.5 ± 4.6 *	62.0 - 75.0
Son	17.5	56.0 ± 1.6	55.2-57.8	65.0 ± 4.6	60.0 - 69.0	63.6 ± 3.0	60.0 - 67.0	73.1 ± 7.3 *	63.0 - 82.0	72.9 ± 3.8 *	67.0 - 80.0
Kalça çevresi (cm)											
Başlangıç	60.0	56.0 ± 0.0	56.0-56.0	67.3 ± 3.1	64.0 - 70.0	69.8 ± 5.2 *	67.0 - 79.0	83.2 ± 10.4	70.0 - 99.0	88.0 ± 6.1	80.0 - 96.0
Son	65.0	62.0 ± 0.0	62.0-62.0	71.3 ± 4.6	66.0 - 74.0	74.2 ± 6.9 *	69.0 - 86.0	86.9 ± 8.2	77.0 - 98.0	90.1 ± 4.9	82.0 - 98.0
ÜOKÇ (cm)											
Başlangıç	16.0	16.5 ± 1.4	15.5-17.5	16.7 ± 1.5	15.0 - 18.0	18.4 ± 1.7	17.0 - 21.0	20.8 ± 2.5 *	18.0 - 25.0	22.9 ± 1.7 *	21.0 - 26.0
Son	17.5	17.2 ± 1.7	16.0-18.4	18.2 ± 1.4	16.5 - 19.0	20.3 ± 1.6	19.0 - 23.0	22.5 ± 2.7 *	19.0 - 27.0	23.5 ± 1.8 *	22.0 - 27.0

*** $p < 0.05$**

Tablo 4. 5. (devam)

	Yaş grubu (n)									
	3-6 (n:3)			6^{+}-12 (n:8)			12^{+}-18 (n:16)			
Cinsiyet	**E (n:1)**	**K (n:2)**		**E (n:3)**		**K (n:5)**		**E (n:8)**		**K (n:8)**	
DKK (mm)		$\bar{x} \pm SD$	**En az - En fazla**	$\bar{x} \pm SD$	**En az - En fazla**	$\bar{x} \pm SD$	**En az - En fazla**	$\bar{x} \pm SD$	**En az - En fazla**	$\bar{x} \pm SD$	**En az - En fazla**
Triseps											
Başlangıç	10.4	12.7 ± 2.1	11.2-14.2	8.1 ± 1.6	6.2 - 9.2	9.9 ± 2.3	8.0 - 13.8	8.2 ± 2.9 *	5.2 – 12.8	15.1 ± 2.5 *	12.2 - 19.2
Son	11.4	13.7 ± 2.4	12.0-15.4	9.9 ± 2.7	7.0 - 12.4	10.3 ± 2.2	8.8 - 14.0	10.1 ± 3.5 *	7.0 - 16.2	17.0 ± 2.9 *	13.6 - 22.0
Biseps											
Başlangıç	6.0	8.2 ± 2.8	6.2-10.2	6.5 ± 1.6	4.6 - 7.4	7.7 ± 4.1	4.8 - 14.6	6.2 ± 3.2	3.5 - 11.4	10.5 ± 1.6	8.0 - 12.8
Son	6.4	8.4 ± 0.0	8.4-8.4	7.0 ± 1.7	5.4 - 8.8	7.8 ± 2.9	3.8 - 11.0	6.5 ± 2.4	4.4 - 11.2	11.4 ± 1.6	9.2 - 13.2
Suprailiak											
Başlangıç	3.2	6.3 ± 2.7	4.4-8.2	3.3 ± 1.1	2.0 - 4.2	5.9 ± 2.1	3.6 - 9.0	6.7 ± 3.6	3.6 - 14.8	11.2 ± 1.7	8.2 - 14.2
Son	4.8	6.4 ± 0.0	6.4-6.4	5.3 ± 3.5	2.4 - 9.2	6.2 ± 2.1	3.4 - 8.4	9.7 ± 7.4	3.4 - 24.4	12.6 ± 2.3	9.8 - 17.0
Subskapular											
Başlangıç	5.2	9.1 ± 0.1	9.0-9.2	5.0 ± 0.6	4.4 - 5.6	5.2 ± 1.2	3.2 - 6.2	8.2 ± 4.7	5.0 - 18.6	12.7 ± 1.9	9.8 - 16.0
Son	5.4	9.5 ± 0.2	9.4-9.6	7.2 ± 1.8	5.4 - 9.0	7.3 ± 2.4	5.2 - 11.4	8.3 ± 2.3	6.0 - 13.0	13.7 ± 3.1	9.6 - 19.8

*** $p < 0.05$**

Tablo 4. 6. Hastaların yaş gruplarına göre biyoelektrik impedans analizi (BIA) ölçümlerindeki değişikliklerin (başlangıç ve son) ortalama ($\bar{x}$), standart sapma (SD) değerleri

Parametre	Yaş grubu (yıl)							
	6^{+}-12 (n:8)				12^{+}-18 (n:16)			
Cinsiyet	E (n:3)		K (n:5)		E (n:8)		K (n:8)	
	$\bar{x} \pm$ SD	En az - En fazla	$\bar{x} \pm$ SD	En az - En fazla	$\bar{x} \pm$ SD	En az - En fazla	$\bar{x} \pm$ SD	En az - En fazla
Bazal Metabolizma Hızı (kkal)								
Başlangıç	1147.0 ± 89.1	1045.0-1210.0	1108.0 ± 62.8 *	1048.0-1213.0	1457.9±181.5 *	1290.0-1813.0	1328.3 ± 95.1	1160.0-1426.0
Son	1202.3 ± 105.7	1082.0-1280.0	1160.2 ± 72.6 *	1058.0-1263.0	1587.6±145.0 *	1382.0-1179.0	1321.3 ± 71.9	1203.0-1420.0
Vücut yağ kütlesi (kg)								
Başlangıç	3.6 ± 0.1	3.5 - 3.7	2.5 ± 1.1	1.6 - 4.1	4.9 ± 3.9	1.8 - 11.7	8.2 ± 4.0	0.7 - 12.0
Son	3.8 ± 0.9	3.0 - 4.7	3.8 ± 1.8	2.2 - 6.5	4.8 ± 3.1	2.1 - 11.8	7.7 ± 3.5	0.8 - 12.5
Vücut yağ yüzdesi (%)								
Başlangıç	13.4 ± 2.8	11.6 - 16.6	7.8 ± 3.1	5.4 - 11.8	9.6 ± 5.8	3.1 - 20.1	16.0 ± 6.8	1.9 - 21.0
Son	12.5 ± 1.0	11.6 - 13.5	10.6 ± 3.8	6.6 - 14.9	8.6 ± 4.0	4.1 - 16.9	15.4 ± 6.3	2.1 - 21.8
Yağsız vücut kütlesi-LBM (kg)								
Başlangıç	24.0 ± 4.6	18.7 - 27.3	28.8 ± 3.4 *	25.5 - 34.5	43.4 ± 9.4 *	31.7 - 56.5	40.2 ± 4.1	34.9 - 44.4
Son	26.7 ± 4.8	21.2 - 30.1	31.2 ± 4.2 *	25.7 - 37.4	49.0 ± 8.8 *	37.1 - 60.3	40.9 ± 3.3	35.6 - 45.6
Yağsız vücut kütlesi-LBM (%)								
Başlangıç	86.7 ± 2.8	83.5 - 88.4	91.3 ± 4.6	87.4 - 98.6	90.4 ± 5.8	80.0 - 96.9	85.2 ± 6.3	79.2 - 96.0
Son	87.5 ± 0.9	86.5 - 88.3	89.4 ± 3.8	85.2 - 93.3	91.6 ± 4.3	83.0 - 97.6	84.8 ± 6.2	78.2 - 98.0
Vücut suyu (kg)								
Başlangıç	17.6 ± 3.4	13.7 - 20.0	21.1 ± 2.5 *	18.7 - 25.3	31.8 ± 6.9 *	23.2 - 41.4	29.5 ± 3.0	25.6 - 32.5
Son	19.5 ± 3.5	15.5 - 22.0	22.9 ± 3.1 *	18.8 - 27.4	35.9 ± 6.4 *	27.2 - 44.1	29.5 ± 2.9	25.6 - 33.4
Vücut suyu (%)								
Başlangıç	62.7 ± 2.2	60.2 - 64.5	67.7 ± 3.8	63.7 - 72.2	66.5 ± 4.6	58.6 - 71.9	62.1 ± 4.8	58.0 - 70.2
Son	63.2 ± 0.7	62.5 - 63.9	65.5 ± 3.4	62.4 - 70.8	67.8 ± 4.0	60.7 - 74.8	61.1 ± 3.1	56.7 - 65.6

* $p < 0.05$, ***(Taşınabilir BIA ile 8 yaş altı bireylerde ölçüm yapmadığından 3-6 yaş grubu tabloda gösterilmemiştir.)***

Tablo 4. 7. Hastaların biyokimyasal değerlerinin çalışmanın başlangıç ve sonundaki ortalama ($\bar{x}$) ve standart sapma (SD) değerleri

Parametre	BAŞLANGIÇ $\bar{x} \pm SD$	SON $\bar{x} \pm SD$	Önemlilik p	Referans Değerler
TAM KAN SAYIMI				
Kan Şekeri (mg/dL)	87.2 ± 6.9	93.3 ± 11.1	0.004[a]*	70-110
Total Protein (g/dL)	7.4 ± 0.5	7.6 ± 0.5	0.140[a]	6.0-8.7
Albumin (g/dL)	4.7 ± 0.4	4.8 ± 0.4	0.089[a]	3.2-4.8
Globulin (g/dL)	2.7 ± 0.3	2.8 ± 0.5	0.339[a]	1.5-4.6
BUN (Kan üre azotu)	16.4 ± 4.7	16.3 ± 4.1	0.855[b]	4.6-23.0
Na (mEq/L)	140.0 ± 2.3	140.4 ± 2.6	0.521[a]	136-147
K (mEq/L)	4.6 ± 0.6	4.5 ± 0.6	0.353[b]	3.5-5.5
Cl (mEq/L)	105.4 ± 2.5	107.7 ± 4.0	0.010[b]*	95-110
Total Ca (mg/dL)	9.5 ± 0.4	9.4 ± 0.4	0.576[a]	8.6-10.2
İnorganik P (mg/dL)	4.9 ± 0.8	4.5 ± 1.1	0.160[a]	2.3-4.7
Ürik Asit (mg/dL)	4.3 ± 1.9	3.6 ± 1.6	0.004[b]*	2.7-8.5
KARACİĞER ENZİMLERİ				
ALT (SGPT) (U/L)	52.4 ± 61.5	48.1 ± 66.7	0287[b]	5-40
AST (U/L)	40.9 ± 31.2	38.9 ± 37.3	0.038[b]*	8-33
ALP (U/L)	192.1 ± 88.1	211.8 ± 153.4	0.399[a]	35-129
GGT (U/L)	17.6 ± 17.7	17.4 ± 19.4	0.726[b]	5-36
TİROİD FONKSİYON TESTLERİ (TFT)				
Tiroid Uyarıcı Hormon	3.1 ± 1.4	3.2 ± 1.3	0.631[b]	0.27-4.2
Serbest T3	6.5 ± 0.7	6.0 ± 1.1	0.017[b]*	3.1-6.8
Serbest T4	15.5 ± 2.0	15.7 ± 2.3	0.330[b]	12-22
Ferritin	3650.2 ±	2868.7 ±	0.102[b]	< 1500
Folik Asit	8.4 ± 2.2	8.1 ± 2.4	0.170[b]	3-17
B_{12}	432.6 ± 196.9	429.4 ± 189.1	0.937[b]	200-860

Tablo 4. 7. (devam)

HEPATİT MARKERLARI	Pozitif	Negatif		Toplam
Hepatit A	0	27		27
Hepatit C	1	26		27
Hepatit B	Negatif (HbS - ve AntiHbS -)	Taşıyıcı (HbS + ve AntiHbS -)	Bağışıklı (HbS + ve AntiHbS	
	1	2 (+ bağışıklı)	26	

[a] *İki eş arasındaki farkın önemlilik testi (Parametri Test)*

[b] *Wilcoxon-eşleştirilmiş iki örneklem testi (Non-parametrik Test)*

$p < 0.05$

4.3. Hastaların çalışmanın başlangıcı ve sonundaki biyokimyasal bulguları

Talasemi Majör'lü hastaların hastalıklarına ilişkin biyokimyasal bulguların çalışmanın başlangıç ve sonuçtaki ortalama değerleri Tablo 4.7.'de gösterilmiştir.

Bireylerin total protein, albumin ve globulin düzeyleri çalışmanın sonunda istatistiksel açıdan önemli olmamakla birlikte artış göstermiştir (sırasıyla p=0.140, p=0.089, p=0.339). Sodyum, potasyum, total kalsiyum ve inorganik fosfor değerleri (mEq/L) de istatistiksel açıdan önemli olmayan düzeylerde artmıştır (sırasıyla p=0.521, p=0.353, p=0.576, p=0.160) (Tablo 4.7).

Karaciğer enzimleri çalışmanın sonunda başlangıca göre düşüş göstermiş olup AST (U/L) düzeyindeki düşüş istatistiksel açıdan önemli bulunmuştur (40.9±31.2'den 38.9±37.3'e düşüş) (p=0.038).

Tiroid fonksiyon testlerinden serbest T_3 ise normal düzeylerde olup istatistiksel açıdan önemli düzeyde azalmıştır (p=0.017). Serum ferritin, folik asit ve B_{12} vitamini değerleri ortalamaları çalışmanın sonunda başlangıca göre düşüş göstermiş ancak istatistiksel açıdan önemli bulunmamıştır (sırasıyla p=0.102, p=0.170, p=0.937) (Tablo 4. 7). Hastaların tümü Hepatit A negatif olup, biri Hepatit C pozitif'tir. Hepatit B taşıyıcısı ve/veya hastalığı geçirmiş 2 kişi, hastalığa hiç yakalanmamış 1 kişi bulunmaktadır (Tablo 4. 7).

4. 4. Hastaların besin tüketim sıklıklarına ilişkin bulgular

Çalışmanın başlangıcı ve sonunda TM'li hastalara bazı besinleri/besin gruplarını ne sıklıkla tükettikleri sorulmuştur. Araştırıcı tarafından yapılan eğitimler sonrasında çalışmanın sonunda temel besinleri tüketim sıklıklarındaki değişiklikler incelenmiş ve verilen cevaplar çalışmanın başı ve sonunda değerlendirilmiştir (Tablo 4.8).

Besinlerin tüketim sıklığı Tablo 4. 8'de sayı (n) ve yüzdelerle (%) ifade edilmiş ve değerlendirilmiştir. Tablo 4. 8'a göre kırmızı et tüketim sıklığı çalışmanın sonunda çalışmanın başlangıcı ile kıyaslandığında çok fazla değişmemekle birlikte az da olsa haftada 3-5 kez tüketen kişilerde %22.2'den, %29.6'ya artış göstermiştir. Salam, sucuk, sosis gibi et ürünleri 3 kişi (%11.1) tarafından her gün tüketilmekte olup, çalışmanın sonunda bu grup besinler daha seyrek sıklıkta tüketilmeye başlanmıştır. Tavuk ve hindi tüketim sıklığı çalışmanın başlangıcında haftada 3-5 kez tüketenler %25.9, haftada 1-2 tüketenler %51.9, 15 günde 1 tüketenler %22.2'dir. Çalışmanın sonunda haftada 3-5 kez tüketenler %22.2, haftada 1-2 tüketenler %59.3, 15 günde 1 tüketenler %18.5 olmuştur (Tablo 4.8). Balık tüketimi seyrek görülmekle birlikte 15 günde 1 tüketenlerin yüzdesi artış göstermiştir (çalışmanın başlangıcı %11.1, sonu %33.3).

Özellikle yumurta tüketmeyen çocukların bu besinin önemi; beslenme eğitimi ile vurgulandıktan sonra, tüketiminin arttığı (her gün tüketenlerde %37'den %44.4'e) gözlenmiştir. Başlangıçta hiç yumurta tüketmeyen 2 kişi (%7.4), bu besini deneyerek tüketmeye başlamış ve çorbaların içinde kullanabildiklerini belirtmişlerdir.

Kurubaklagiller, haftada 1-2 kez tüketen kişilerde artış (%37.0'dan %59.3'e) göstermiştir. Yağlı tohumların tüketiminde ise haftada 3-5 kez tüketenler (%11.1'den %44.4'e) artmıştır (Tablo 4.8).

Yine başlangıçta hiç süt içmeyen 3 kişinin (%11.1) sayısı çalışmanın sonunda 1 kişiye (%3.7) düşmüş ayrıca haftada 3-5 tüketenler de %11.1'den %25.9'a yükselmiştir. Yoğurt ve ayranın hergün tüketimleri sırasıyla %37 ve %29.6 olup, daha sık tüketildikleri (tüketim sıklıklarının arttığı) saptanmıştır. Peynir tüketiminde; çalışmanın başlangıcı ve sonunda değişiklik gözlenmemiştir.

Meyve grubundan taze meyvelerin tüketim sıklığı hergün tüketenler %74.1'den %88.9'a yükselmiştir. Kuru meyvelerin tüketim sıklıkları çok değişmemekle beraber daha seyrek (15 günde 1, ayda 1) tüketenlerin sıklığı az da olsa (sırasıyla %22.2'den %29.6'ya, %18.5'ten %25.9'a) artmıştır. Sebze grubundan özellikle yeşil yapraklı sebzelerin tüketim sıklıklarının arttığı gözlenmiştir (hergün tüketim %25.9'dan %40.7'ye yükselmiştir). Yeşil yapraklı sebzeler haricinde, diğer tüm sebzelerin tüketim sıklıkları çalışmanın başlangıcı ve sonunda benzer olup hergün tüketenlerde bir miktar artış (%66.7'den %74.1'e) olmuştur (Tablo 4.8).

Tüketilen ekmek türü genellikle beyaz ekmektir (her öğün tüketim %92.6). Sıklığı az da olsa adolesan bireylerde kepekli ekmek tüketimi vardır (haftada 1 kez tüketim %3.7) ve bu kişilerin çalışmanın başlangıcı ve sonunda ekmek türü tüketimleri benzer kalmıştır (%3.7).

Tahıllardan çalışmanın başlangıcında; haftada 3-5 sıklıkta tüketilen en fazla pirinç (%7.4), sonrasında makarna ve erişte (%11.1), en son bulgur (%25.9) yer almaktadır. Çalışmanın sonunda bu tahılların tüketimi çok değişmemiştir (sırasıyla %11.1, %11.1, %18.5). Kahvaltılık tahıl tüketimi 1 kişide haftada 1-2 kez çalışmanın başlangıcı ve sonunda belirlenmiş, 22 kişi ise (%81.5) hiç kahvaltılık tahıl tüketmediklerini belirtmişlerdir (Tablo 4. 8).

İçeceklerden çay en çok tercih edilmekte olup (her öğün %37.0), yapılan eğitimler sonucu çay içme sıklığının azaldığı (her öğün %22.2); tüketim sıklığındaki bu azalma kahve, nescafe, hazır meyve suyu, kola ve gazoz gibi içeceklerde de gözlenmiştir (Tablo 4. 8). Süt ve ayran tüketimindeki sıklıkların az da olsa artışı bu durumun bir sonucu olabilir.

Şeker ve şekerli besinler tüketim sıklıklarında her öğün tüketenlerin sayısı azalmış olup (%44.4'ten %14.8'e), bu kişiler her öğün bu tür besinleri içeceklerinde veya tatlı şeklinde öğlen ve/veya akşam yemeklerinde tükettiklerini belirtmişlerdir. Bal, reçel, marmelat tüketimleri çalışmanın başı ve sonunda çok değişmemekle birlikte, bireylerdeki saf şeker tüketimindeki azalışın bal, reçel ve pekmez olarak tüketilmeye başlanmasının bir sonucu olabilir (Tablo 4. 8).

Bisküvi tüketim sıklığı haftada 3-5 kez tüketenlerde bir azalma (%33.3'ten %3.7'ye) gözlenmiş, bu sıklıkta (haftada 3-5 kez) bisküvi tüketenler daha seyrek tüketmeye başlamış olabilirler. Çikolata tüketim sıklığı her gün tüketenler çalışmanın başlangıcında 4 kişi iken (%14.8), çalışmanın sonunda her gün çikolata tüketen birey bulunmamaktadır (Tablo 4. 8).

4. 5. Hastaların enerji ve besin öğeleri alımlarına ilişkin bulgular

İzlem dönemi süresince alınan enerji (kkal/gün), enerjinin CHO, protein ve yağ yüzdeleri (%) ortalamaları, proteinin hayvansal veya bitkisel kaynaklı besinlerden gelme durumu (toplam proteinin %'si) her bir birey için Tablo 4.9'da verilmiştir. Tüm bireyler için izlem dönemi süresince tüketilen CHO'ın enerjiden gelen yüzdesi ortalama 48.2±4.3, proteinin enerjiden gelen yüzdesi ortalama 15.7±1.7, toplam proteinin hayvansal kaynaklı besinlerden gelen yüzdesi ortalama 55.7±7.8 ve bitkisel kaynaklı besinlerden gelen yüzdesi ortalama 44.3±7.8 ve yağın enerjiden gelen yüzdesi ortalama 35.8±3.1'dir (Tablo 4. 9).

Tablo 4. 8. Hastaların temel besinleri tüketim sıklıklarının çalışmanın başı ve sonunda değerlendirilmesi (n:27)

TÜKETİM SIKLIĞI	HER ÖĞÜN		HER GÜN		HAFTADA 3-5		HAFTADA 1-2		15 GÜNDE 1		AYDA 1		HİÇ	
BESİN GRUPLARI	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)
ET / YUMURTA / KURUBAKLAGİL														
Kırmızı et ve ürünleri	-	-	-	-	6 (22.2)	8 (29.6)	12 (44.4)	11 (40.7)	7 (25.9)	6 (22.2)	2 (7.4)	2 (7.4)	-	-
Salam, sucuk, sosis	-	-	3 (11.1)	-	6 (22.2)	1 (3.7)	6 (22.2)	11 (40.7)	9 (33.3)	7 (25.9)	2 (7.4)	7 (25.9)	1 (3.7)	1 (3.7)
Tavuk, hindi	-	-	-	-	7 (25.9)	6 (22.2)	14 (51.9)	16 (59.3)	6 (22.2)	5 (18.5)	-	-	-	-
Balık	-	-	-	-	1 (3.7)	1 (3.7)	12 (44.4)	12 (44.4)	3 (11.1)	9 (33.3)	6 (22.2)	5 (18.5)	5 (18.5)	-
Yumurta	-	-	10 (37.0)	12 (44.4)	6 (22.2)	8 (29.6)	4 (14.8)	4 (14.8)	4 (14.8)	1 (3.7)	1 (3.7)	2 (7.4)	2 (7.4)	-
Kurubaklagiller	-	-	-	-	4 (14.8)	1 (3.7)	10 (37.0)	16 (59.3)	11 (40.7)	9 (33.3)	2 (7.4)	1 (3.7)	-	-
Yağlı tohumlar (ceviz, fındık, fıstık vb.)	-	-	2 (7.4)	4 (14.8)	3 (11.1)	12 (44.4)	10 (37.0)	8 (29.6)	9 (33.3)	3 (11.1)	3 (11.1)	-	-	-
SÜT VE SÜT ÜR.														
Süt	-	-	6 (22.2)	6 (22.2)	3 (11.1)	7 (25.9)	8 (29.6)	7 (25.9)	3 (11.1)	4 (14.8)	4 (14.8)	2 (7.4)	3 (11.1)	1 (3.7)
Yoğurt	-	-	10 (37.0)	10 (37.0)	5 (18.5)	10 (37.0)	9 (33.3)	6 (22.2)	2 (7.4)	1 (3.7)	1 (3.7)	-	-	-
Ayran	-	-	8 (29.6)	8 (29.6)	6 (22.2)	12 (44.4)	8 (29.6)	5 (18.5)	3 (11.1)	7 (25.9)	2 (7.4)	-	-	-
Peynir Çeşitleri	2 (7.4)	2 (7.4)	21 (77.8)	21 (77.8)	1 (3.7)	2 (7.4)	2 (7.4)	1 (3.7)	-	1 (3.7)	1 (3.7)	-	-	-

Tablo 4. 8. (devam)

TÜKETİM SIKLIĞI	HER ÖĞÜN		HER GÜN		HAFTADA 3-5		HAFTADA 1-2		15 GÜNDE 1		AYDA 1		HİÇ	
BESİN GRUPLARI	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)
MEYVELER														
Taze meyveler	1 (3.7)	1 (3.7)	20 (74.1)	24 (88.9)	5 (18.5)	2 (7.4)	1 (3.7)	-	-	-	-	-	-	-
Kuru meyveler	-	-	1 (3.7)	-	1 (3.7)	2 (7.4)	4 (14.8)	4 (14.8)	6 (22.2)	8 (29.6)	5 (18.5)	7 (25.9)	10 (37.0)	6 (22.2)
SEBZELER														
Yeşil yapraklı sebzeler	-	-	7 (25.9)	11 (40.7)	5 (18.5)	12 (44.4)	9 (33.3)	2 (7.4)	2 (7.4)	2 (7.4)	2 (7.4)	-	2 (7.4)	-
Diğer sebzeler	4 (14.8)	4 (14.8)	18 (66.7)	20 (74.1)	2 (7.4)	2 (7.4)	2 (7.4)	1 (3.7)	1 (3.7)	-	-	-	-	-
EKMEK VE Y.GEÇEN BESİNLER														
Ekmek														
Kepekli ekmek	-	-	-	-	-	-	1 (3.7)	1 (3.7)	-	1 (3.7)	10 (37.0)	12 (44.4)	16 (59.3)	13 (48.1)
Beyaz ekmek	25 (92.6)	25 (92.6)	1 (3.7)	1 (3.7)	1 (3.7)	1 (3.7)	-	-	-	-	-	-	-	-
Tahıllar														
Bulgur	-	-	-	-	2 (7.4)	3 (11.1)	14 (51.9)	14 (51.9)	6 (22.2)	9 (33.3)	5 (18.5)	1 (3.7)	-	-
Makarna, Erişte	-	-	-	-	3 (11.1)	3 (11.1)	15 (55.6)	21 (77.8)	8 (29.6)	3 (11.1)	1 (3.7)	-	-	-
Pirinç	-	-	-	-	7 (25.9)	5 (18.5)	19 (70.4)	21 (77.8)	1 (3.7)	1 (3.7)	-	-	-	-
Kahvaltılık Tahıllar	-	-	-	-	-	-	1 (3.7)	1 (3.7)	1 (3.7)	-	3 (11.1)	4 (14.8)	22 (81.5)	22 (81.5)

Tablo 4. 8. (devam)

TÜKETİM SIKLIĞI	HER ÖĞÜN		HER GÜN		HAFTADA 3-5		HAFTADA 1-2		15 GÜNDE 1		AYDA 1		HİÇ	
BESİN GRUPLARI	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)	Başlangıç n (%)	Son n (%)
İÇECEKLER														
Çay	10 (37.0)	6 (22.2)	11 (40.7)	15 (55.6)	-	-	2 (7.4)	2 (7.4)	1 (3.7)	1 (3.7)	2 (7.4)	2 (7.4)	1 (3.7)	1 (3.7)
Kahve, nescafe	-	-	2 (7.4)	1 (3.7)	4 (14.8)	2 (7.4)	4 (14.8)	4 (14.8)	2 (7.4)	5 (18.5)	3 (11.1)	3 (11.1)	12 (44.4)	12 (44.4)
Hazır meyve suyu	-	-	4 (14.8)	-	5 (18.5)	5 (18.5)	4 (14.8)	8 (29.6)	7 (25.9)	6 (22.2)	5 (18.5)	6 (22.2)	2 (7.4)	2 (7.4)
Kola, gazoz vb.	-	-	-	-	4 (14.8)	-	6 (22.2)	4 (14.8)	7 (25.9)	13 (48.1)	4 (14.8)	4 (14.8)	6 (22.2)	6 (22.2)
Alkollü içecekler	-	-	-	-	-	-	-	-	1 (3.7)	-	2 (7.4)	1 (3.7)	24 (88.9)	26 (96.3)
ŞEKER ve ŞEKERLİ BESİNLER														
Şeker (saf)	12 (44.4)	4 (14.8)	10 (37.0)	18 (66.7)	2 (7.4)	2 (7.4)	2 (7.4)	2 (7.4)	-	-	1 (3.7)	1 (3.7)	-	-
Bal, reçel, marmelat	2 (7.4)	-	5 (18.5)	6 (22.2)	7 (25.9)	5 (18.5)	3 (11.1)	6 (22.2)	-	-	4 (14.8)	4 (14.8)	6 (22.2)	6 (22.2)
Bisküvi	-	-	-	-	9 (33.3)	1 (3.7)	6 (22.2)	12 (44.4)	4 (14.8)	6 (22.2)	5 (18.5)	5 (18.5)	3 (11.1)	3 (11.1)
Çikolata	-	-	4 (14.8)	-	8 (29.6)	11 (40.7)	5 (18.5)	3 (11.1)	5 (18.5)	8 (29.6)	4 (14.8)	4 (14.8)	1 (3.7)	1 (3.7)

Tablo 4. 9. Hastaların izlem dönemi boyunca aldıkları enerji ve besin öğeleri (%) dağılımı

Birey No	Cins	Yaş (yıl)	İzlem dönemi süresince ortalama enerji (kkal/gün)	CHO enerji %	Protein enerji %	Toplam Proteinin %'si		Yağ enerji %
						Hayvansal kaynaklı	Bitkisel kaynaklı	
1 [a]	K	10	1428	51,0	14,6	48,4	51,6	34,4
2 [a]	K	17	1873	40,2	19,4	68,3	31,7	40,4
3 [b]	K	18	1508	48,6	14,7	55,0	45,0	36,7
4 [a]	E	17	1501	44,7	16,9	62,9	37,1	38,4
5 [a]	K	18	1609	47,7	16,6	55,0	45,0	35,7
6 [a]	E	13	1903	52,5	16,4	43,3	56,7	31,1
7 [a]	E	13	1849	54,2	16,0	40,5	59,5	29,8
8 [a]	K	18	1409	45,4	16,1	60,4	39,6	38,5
9 [a]	K	8	1439	42,6	18,1	70,0	30,0	39,3
10 [a]	E	11	1723	43,6	17,6	66,7	33,3	38,8
11 [c]	E	16	1462	46,7	15,2	54,2	45,8	38,1
12 [a]	E	14	1680	51,0	15,4	59,9	40,1	33,6
13 [a]	K	12	1565	49,5	14,8	57,9	42,1	35,7
14 [a]	K	12	1590	51,8	13,5	50,4	49,6	34,7
15 [a]	K	17	1591	47,3	17,5	53,7	46,3	35,2
16 [a]	K	4	1098	53,5	13,1	55,3	44,7	33,4
17 [d]	E	17	1679	42,5	18,0	64,1	35,9	39,5
18 [a]	K	12	1241	44,3	16,8	64,8	35,2	38,9
19 [a]	K	6	1339	54,7	13,5	43,4	56,6	31,8
20 [a]	E	10	1474	51,6	14,2	51,2	48,8	34,2
21 [a]	E	6	1190	51,7	13,3	53,2	46,8	35,0
22 [a]	K	17	1663	49,9	15,6	53,5	46,5	34,5
23 [b]	E	18	1685	44,7	17,4	57,4	42,6	37,9
24 [a]	K	17	1658	50,4	15,5	54,2	45,8	34,1
25 [b]	E	15	1491	44,6	16,9	63,6	36,4	38,5
26 [a]	E	12	1463	50,4	14,4	53,0	47,0	35,2
27 [a]	K	16	1501	53,8	13,6	44,6	55,4	32,6
Tüm bireyler								
$\bar{x} \pm$ SD				48.2 ± 4.3	15.7 ± 1.7	55.7 ± 7.8	44.3 ± 7.8	35.8 ± 3.1
En az-En fazla				39.4-54.7	13.1-19.4	40.5-70.0	30.0-59.5	29.8-42.6

a: 48 gün, b: 15 gün, c: 29 gün, d: 18 gün

TM'li çocuk ve adolesanların yaş gruplarına göre izlem boyunca enerji ve temel besin öğelerinin ortalama alımlarına ilişkin bulgular Tablo 4. 10'da verilmiştir. Üç-altı yaş grubunda ortalama enerji alımı 1209.0±121.6 kkal; protein, CHO ve yağın enerjiden gelen yüzdeleri sırasıyla %13.3±0.2, %53.3±1.5, %33.4±1.6'dır. Bu yaş grubunda toplam proteinin hayvansal kaynaklı besinlerden gelen yüzdesi %50.6±6.4'dir. Toplam yağ alımı içinde doymuş (SFA), tekli doymamış (MUFA) ve

çoklu doymamış yağ asitleri (PUFA) yüzdesi sırasıyla %13.2±0.6, %11.4±1.7 ve %6.9±0.6'dır. Üç-altı yaş grubunda toplam lif alımı ortalama 10.8±1.3 gram olup toplam lifin 3.3±0.5 gramı çözünür ve 6.8±1.3 gramı çözünmez lif'tir (Tablo 4.10).

Altı-oniki yaş grubunda ise ortalama enerji alımı 1490.4±141.1 kkal; protein, CHO ve yağın enerjiden gelen yüzdeleri sırasıyla %15.4±1.8, %48.1±3.9, %36.6±3.2'dir. Bu yaş grubunda toplam proteinin hayvansal kaynaklı besinlerden gelen yüzdesi %57.8±8.3'tür. Toplam yağ alımı içinde doymuş (SFA), tekli doymamış (MUFA) ve çoklu doymamış yağ asitleri (PUFA) yüzdesi sırasıyla %14.3±1.7, %13.0±0.9 ve %7.1±0.9'dur. Altı-oniki yaş grubunda toplam lif alımı ortalama 15.4±1.5 gram olup toplam lifin 4.6±0.7 gramı çözünür ve 9.8±1.1 gramı çözünmez lif'tir (Tablo 4.10).

Oniki-onsekiz yaş grubunda ise ortalama enerji alımı 1628.9±150.1 kkal; protein, CHO ve yağın enerjiden gelen yüzdeleri sırasıyla %16.3±1.4, %47.8±4.0, %36.0±3.1'dir. Bu yaş grubunda toplam proteinin hayvansal kaynaklı besinlerden gelen yüzdesi %55.7±7.8'dir. Toplam yağ alımı içinde doymuş (SFA), tekli doymamış (MUFA) ve çoklu doymamış yağ asitleri (PUFA) yüzdesi sırasıyla %13.4±2.0, %12.8±1.4 ve %7.6±1.3'tür. Oniki-onsekiz yaş grubunda toplam lif alımı ortalama 18.0±7.3 gram olup toplam lifin 5.5±1.7 gramı çözünür ve 12.3±5.8 gramı çözünmez lif'tir (Tablo 4.10).

İzlem boyunca besinlerle alıkları günlük vitamin ve mineraller ise yaş gruplarına göre ortalama değerleri Tablo 4. 17'de verilmiştir. A vitamini alımları yaş gruplarına göre sırasıyla 1230.0±1080.9, 860.3±139.2, 1081.2±392.9 µg olup her grup için önerilen miktarları karşılamaktadır. Tablo 4.17'de besinlerle alınan D vitamini ortalama miktarı verilmiştir. Besinlerle alınan D vitamini alımı yaş gruplarına göre sırasıyla 1.2±0.3, 1.3±0.3, 2.7±2.2 µg'dır. E vitamini alımları ise yaş gruplarına göre sırasıyla 6.8±0.6, 8.9±1.5, 10.6±2.7 mg'dır.

Suda çözünen vitaminlerden olan B vitaminlerinin (B_1 vitamini (Tiamin), B_2 vitamini (Riboflavin), B_3 vitamini (Niasin), B_6 vitamini (Piridoksin), B_9 vitamini (folat) ve B_{12} vitamini (Kobalamin)) yaş gruplarına göre alımları Tablo 4.11'de verilmiştir. B vitaminlerinden B_1 vitamininin alım düzeyi yaş gruplarına göre

sırasıyla 0.5±1.1, 0.6±0.1, 0.7±0.2 mg; B_2 vitamini alım düzeyi sırasıyla 0.9±0.2, 1.1±0.1, 1.3±0.4 mg, niasin alımları sırasıyla 5.7±1.1, 8.2±1.6, 11.2±4.6 mg, B_6 vitamini alım düzeyi sırasıyla 0.7±0.2, 1.0±0.2, 1.1±0.2 mg, folat alımları sırasıyla 169.3±27.6, 212.8±26.4, 252.0±57.3 µg, B_{12} vitamini alım düzeyi sırasıyla 2.7±2.4, 2.8±0.8, 3.6±0.9 µg'dır (Tablo 4.11). C vitamini alımları yaş gruplarına göre sırasıyla 48.7±12.0, 82.4±19.0, 81.5±24.1 mg olup yeterli düzeyde alınmaktadır.

Minerallerden sodyum alımı yaş gruplarına göre sırasıyla 1954.4±208.7, 3021.1±772.5, 3143.2±473.7 mg; potasyum alımları sırasıyla 1406.9±131.6, 1851.9±236.3, 2048.1±424.9 mg; kalsiyum alımları sırasıyla 411.6±64.6, 566.8±110.4, 560.0±129.1 mg; magnezyum alımları sırasıyla 141.1±19.3, 188.5±31.2, 212.6±35.2 mg; fosfor alımları sırasıyla 633.0±101.7, 866.6±119.7, 981.9±171.9 mg; demir alımları sırasıyla 6.8±1.4, 8.5±0.8, 10.1±2.3 mg; çinko alımları sırasıyla 5.3±0.7, 8.0±1.1, 8.8±1.2 mg'dır (Tablo 4.11).

Yaş gruplarına göre hastaların günlük enerji, enerjinin protein, CHO ve yağdan gelen miktarları bu yaş grupları için önerilen miktarlarla karşılaştırılmış ve Tablo 4.12'de gösterilmiştir. Buna göre her yaş grubundaki çocuklar (%59.3) genellikle günlük enerji gereksinimlerini %50-75 oranlarında karşılamaktadırlar.

Enerjinin proteinden gelen yüzdesi genelde %15-20 arasında olup (%63 çocuk), bu miktarda protein alanlar 12^+-18 yaş grubunda (%82.4) en fazladır. Enerjinin yağ yüzdesi 30-35 olanlar genelde %51.9 olup, ≥ %35 yağ tüketenler 6^+-12 yaş grubunda (%33.3) ve 12^+-18 yaş grubunda (%66.7) en fazladır.

Araştırma kapsamındaki tüm çocukların %48.2'sinde enerjinin CHO yüzdesi %50-55 arasındadır. <%45 CHO tüketenler genelde %18.5 olup bunların çoğunluğu 6^+-12 yaş grubundadır (Tablo 4.12).

Tablo 4. 10. Hastaların yaş gruplarına göre izlem boyunca alıkları günlük enerji ve temel besin öğeleri tüketimlerinin, ortalama ($\bar{x}$), standart sapma (SD) değerleri

Yaş (yıl) / B. öğesi	3-6 (n:3)				6⁺-12 (n:8)				12⁺-18 (n:16)			
	x	SD	En az	En fazla	x	SD	En az	En fazla	x	SD	En az	En fazla
Enerji (kkal)	1209.0	121.6	1098.0	1339.0	1490.4	141.1	1241.0	1723.0	1628.9	150.1	1409.0	1903.0
Protein (Enerji %'si)	13.3	0.2	13.10	13.50	15.4	1.8	13.5	18.1	16.3	1.4	13.6	19.4
Toplam protein %'si												
Hayvansal protein	50.6	6.4	43.4	55.3	57.8	8.3	48.4	70.0	55.7	7.8	40.5	68.3
Bitkisel protein	49.4	6.4	44.7	56.6	42.2	8.3	30.0	51.6	44.3	7.8	31.7	59.5
CHO (Enerji %'si)	53.3	1.5	51.7	54.7	48.1	3.9	42.6	51.8	47.8	4.0	40.2	54.2
Yağ (Enerji %'si)	33.4	1.6	31.8	35.0	36.6	3.2	32.8	42.6	36.0	3.1	29.8	40.5
SFA (Enerji %'si)	13.2	0.6	12.5	13.7	14.3	1.7	11.8	17.0	13.4	2.0	10.0	16.6
MUFA (Enerji %'si)	11.4	1.7	9.5	12.8	13.0	0.9	12.1	14.5	12.8	1.4	10.7	16.2
PUFA (Enerji %'si)	6.9	0.6	6.4	7.5	7.1	0.9	6.0	8.6	7.6	1.3	5.6	9.6
Diyet lifi (gram)	10.8	1.3	9.5	12.0	15.4	1.5	13.7	18.6	18.0	7.3	10.8	36.4
Çözünür lif (gram)	3.3	0.5	3.0	3.9	4.6	0.7	3.6	6.0	5.5	1.7	3.4	9.5
Çözünmez lif (gram)	6.8	1.3	5.4	8.0	9.8	1.1	7.9	11.1	12,3	5.8	6.9	26.6

CHO: Karbonhidrat, SFA: Doymuş yağ asitleri, MUFA: Tekli doymamış yağ asitleri, PUFA: Çoklu doymamış yağ asitleri

Tablo 4. 11. Hastaların yaş gruplarına göre izlem boyunca aldıkları günlük vitamin ve mineral tüketimlerinin, ortalama ($\bar{x}$), standart sapma (SD) değerleri

Yaş (yıl) / B. öğesi	3-6 (n:3)				6^{+}-12 (n:8)				12^{+}-18 (n:16)			
	x	SD	En az	En fazla	x	SD	En az	En fazla	x	SD	En az	En fazla
A vitamini (µg)	1230.0	1080.9	363.1	2441.1	860.3	139.2	645.2	1087.9	1081.2	392.9	686.2	1851.7
Karoten (mg)	1.8	1.3	0.7	3.2	2.2	0.4	1.6	2.6	2.2	0.8	1.0	4.1
D vitamini (µg)	1.2	0.3	0.9	1.5	1.3	0.3	0.8	1.7	2.7	2.2	1.1	7.6
E vitamini(mg)	6.8	0.6	6.4	7.5	8.9	1.5	7.4	10.8	10.6	2.7	7.2	16.1
B1 vitamini (mg)	0.5	0.1	0.4	0.5	0.6	0.1	0.6	0.7	0.7	0.2	0.5	1.0
B2 vitamini (mg)	0.9	0.2	0.8	1.2	1.1	0.1	0.9	1.3	1.3	0.4	0.9	2.3
Niasin (mg)	5.7	1.1	4.4	6.4	8.2	1.6	6.9	11.9	11.2	4.6	6.9	22.7
B6 vitamini (mg)	0.7	0.2	0.6	0.9	1.0	0.2	0.8	1.2	1.1	0.2	0.8	1.5
Folat (µg)	169.3	27.6	138.7	192.2	212.8	26.4	179.8	259.1	252.0	57.3	174.8	375.5
B12 (µg)	2.7	2.4	0.9	5.4	2.8	0.8	1.8	4.0	3.6	0.9	1.9	5.1
C vitamini (mg)	48.7	12.0	34.8	56.5	82.4	19.0	44.7	104.3	81.5	24.1	52.4	142.9
Sodyum (mg)	1954.4	208.7	1741.7	2158.9	3021.1	772.5	2053.8	4190.4	3143.2	473.7	2625.3	4085.9
Potasyum (mg)	1406.9	131.6	1255.7	1496.1	1851.9	236.3	1541.9	2129.1	2048.1	424.9	1494.9	2926.5
Kalsiyum (mg)	411.6	64.6	339.3	463.5	566.8	110.4	417.9	743.5	560.0	129.1	374.1	878.8
Magnezyum (mg)	141.1	19.3	128.1	163.3	188.5	31.2	151.2	254.3	212.6	35.8	157.9	307.8
Fosfor (mg)	633.0	101.7	532.5	735.9	866.6	119.7	737.7	1080.5	981.9	171.9	762.3	1332.4
Demir (mg)	6.8	1.4	5.2	7.8	8.5	0.8	7.4	10.1	10.1	2.3	6.8	13.8
Çinko (mg)	5.3	0.7	4.8	6.1	8.0	1.1	6.9	9.8	8.8	1.2	7.0	12.1

Tablo 4. 12. Farklı yaş grubundaki hastaların izlem sonunda aldıkları enerji ve makro besin öğelerinin gereksinmeleri ile karşılaştırması

Yaş (yıl)	3-6 (n:3)			6⁺-12 (n:8)			12⁺-18 (n:16)			Toplam (n:27)		
	n	Satır %	Sütun %	n	Satır %	Sütun %	n	Satır %	Sütun %	n	Satır %	Sütun %
Enerji (%)												
< 25	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
25⁺-50	-	-	-	-	-	-	3	100.0	18.8	3	100.0	11.1
50⁺-75	-	-	-	6	37.5	75.0	10	62.5	62.4	16	100.0	59.3
75⁺-100	2	28.6	66.7	2	28.6	15.0	3	42.8	18.8	7	100.0	25.9
≥ 100	1	100.0	33.3	-	-	-	-	-	-	1	100.0	3.7
Protein (Enerji %)												
< 10	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
10⁺-15	3	30.0	100.0	5	50.0	62.5	2	20.0	12.5	10	100.0	37.0
15⁺-20	-	-		3	17.6	37.5	14	82.4	87.5	17	100.0	63.0
≥ 20	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
CHO (Enerji %)												
< 45	-	-	-	3	60.0	37.5	2	40.0	12.5	5	100.0	18.5
45⁺-50	-	-	-	1	11.1	12.5	8	88.9	50.0	9	100.0	33.3
50⁺-55	3	23.1	100.0	4	30.8	50.0	6	46.1	37.5	13	100.0	48.2
≥ 55	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Yağ (Enerji %)												
< 25	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
25⁺-30	-	-	-	-	-	-	1	100.0	6.3	1	100.0	3.7
30⁺-35	3	21.4	100.0	4	28.6	50.0	7	50.0	43.7	14	100.0	51.9
≥ 35	-	-	-	4	33.3	50.0	8	66.7	50.0	12	100.0	44.4

TM'li hastaların LBM değerleri ve boy uzunluğu; vücut ağırlığı ve enerji ile bazı besin öğeleri ile LBM ve boy uzunluğu arasındaki ilişkiler Tablo 4.13'te verilmiştir.

Tablo 4. 13. Hastaların LBM değerleri ve boy uzunluğu, vücut ağırlığı ve enerji ve bazı besin öğeleri ile LBM ve boy uzunluğu ilişkisi

Değişkenler	r	p
LBM (kg) - Boy	0.970	0.000 *
Kalsiyum alımı - Boy	0.234	0.239
Protein alımı - LBM	0.324	0.123
Enerji alımı (başlangıç) – VA (başlangıç)	0.353	0.071
Enerji alımı (son) – VA (son)	0.368	0.049 *

LBM (yağsız doku kütlesi), VA (Vücut ağırlığı)
**** p < 0.05, Spearman rho***

Hastaların boyları ile LBM'leri arasında pozitif anlamlı ve çok güçlü ilişki (p=0.000), izlem süresince alınan kalsiyum alımı ile boy arasında pozitif ilişki ancak istatistiksel açıdan önemsiz (p=0.239), izlem süresince alınan toplam protein (gram) ile LBM arasında ise pozitif ancak istatistiksel açıdan önemsiz (p=0.123) ilişki saptanmıştır (Tablo 4. 13).

Hastaların izlem döneminin ilk ayındaki enerji alımları ile ölçülen vücut ağırlıkları ve izlem döneminin son ayında aldıkları enerji ile ölçülen vücut ağırlıkları arasındaki ilişkiye bakıldığında çalışmanın son ay alınan enerji ve ölçülen VA arasındaki ilişki istatistiksel açıdan önemli (p=0.049) bulunmuştur (Tablo 4. 13).

5. TARTIŞMA

Beslenme eğitimi verilen Talasemi Majör'lü çocuk ve adolesanların büyüme ve gelişmelerinin değerlendirildiği bu çalışmanın sonuçları aşağıda tartışılmıştır.

Tüm dünyada ve ülkemizde önemli bir sağlık sorunu olan Talasemi Majör hastalığının tıbbi tedavisi, 3-4 haftada bir uygulanan kan transfüzyonu ve düzenli olarak demir bağlayıcı ilaçların (şelatörlerin) kullanılması ile yapılmaktadır (43-45). Ülkemizde 1950'li yıllarda başlayan TM hastalığı ile ilgili çalışmaların sonuçları değerlendirildiğinde Dr. Canatan bu konu ile ilgili bir bildirisinde ülkemizdeki Talasemi Majör hastalarının durumunu şöyle ifade etmiştir:

"Talasemi Majör hastalarına düzenli olarak kan verilmesi gerekiyor. Ama bu kan takviyesi vücuttaki demir oranını yükselttiği için 60'li yıllarda hastaların çoğunu 5-6 yaşlarında kaybediyorduk. Zamanla bu sınır 11 yaşına kadar yükseldi. On sekiz yaşına kadar yaşatabildiğimiz hastalarımız çok azdı ama vücuttaki demiri atan ilaçların bulunmasıyla 90'lı yıllarda hastaları 18 yaş sonrasında da yaşatmayı başardık. Talasemi hastalığında devrim niteliğindeki bu buluş için vücuttaki demiri atan ilacın keşfi diyebiliriz. Artık gençler hastalığını biliyor ve Talasemi ile yaşamayı öğreniyor. Talasemi'den başka hiç bir hastalık yok ki, yaşam boyu hastaneye bağlı kalınsın. Bu, düşünüldüğünden çok daha zor bir hayat şekli..."(46).

Ülkemizde evlilik öncesi yapılan testler arasında talasemi testinin bulunması sayesinde; çiftlerin evlenmeden önce hastalık hakkında bilgi sahibi olmaları böylece hasta sayısının azaltılması hedeflenmektedir. Türkiye'de, Sağlık Bakanlığının belirlediği 33 ilde, 08.05.2003 tarihinde Hemoglobinopati Önleme Programı başlatılmıştır ve evlilik öncesi talasemi testleri yapılması planlanmıştır. 2003 yılında evlenen çiftlerin %30'u taranır iken 2008 yılında evlenen çiftlerin %81.41'ine talasemi tarama testi yapılmıştır (47). Hastalığın sık görüldüğü İtalya, Yunanistan ve Kıbrıs'ta gençler bilinçli olarak, evlenmeden önce gerekli olan bu testleri yaptırdıklarından, bu ülkelerde hastalık büyük ölçüde önlenmiş ve hasta çocuk doğumu oldukça azalmış, hatta 2008 yılında sıfıra inmiş olduğu belirtilmektedir (1). Ülkemizde de Talasemi Federasyonu kuruluş yılı olan 2005 yılında hastalığın tamamen eliminasyonunu hedeflenmiştir (1, 8).

Hastalığın tamamen ortadan kaldırılabilmesi için çeşitli ülkeler önleme programları geliştirmişlerdir (1, 8). Örneğin Kıbrıs'ta 1970'ten beri gerçekleştirilen

prenatal tarama programıyla toplumda 1/158 oranında görülmekte olan talasemi hastalığı günümüzde neredeyse 0'a inmiştir (48). İran'da ise evlenecek çiftler, talasemi tarama testine tabi tutulup, taşıyıcılık saptandığında genetik danışmanlık verilen bölgesel sağlık kuruluşlarına sevk edilmektedirler (49). Ülkemizde de 2003 yılından bu yana toplumun eğitimi yanında evlilik öncesi talasemi testlerinin yapılması ve her ikisi de taşıyıcı çıkan çiftlere genetik danışmanlık verildikten sonra çocuk sahibi olmak istediklerinde kontrollü doğum için doğum öncesi tanı merkezlerine yönlendirilmeleri sayesinde yeni hasta doğumu %80 düzeyinde azalmıştır (8). Türkiye nüfusunun 72 milyondan fazla olduğu düşünüldüğünde (50) ülke genelinde %2.0 talasemi ve anormal hemoglobinopati taşıyıcılığı ve TM hasta oranının ise %0.007 olduğu söylenebilir.

Amaç ve hedef ne olursa olsun hastalık eliminasyonu için bireylerin eğitim düzeyleri önem taşımaktadır. Konu ile ülkemizde yapılan araştırma sonuçları incelediğinde Küçük'ün (51) yaptığı çalışmada TM'li çocukların annelerinin %67.6'sı ilkokul mezunu ve %81.1'i ev hanımı olduğu belirtilmiştir. Bu çalışmada ise gerek anne gerekse babaların okul eğitim durumlarına ilişkin verilerin yukarıdaki araştırma verilerine benzer olduğu görülmektedir (Tablo 4.2).

Eğitim; kazanılan bilgilerin davranış değişikliğine yansıması olarak tanımlanmaktadır ancak, eğitimi destekleyen de öğrenimin süresi ve sürekliliğidir (52). TM değinildiği gibi ömür boyu süren, hastaya ve ailesine büyük yük getiren bir hastalıktır (1, 53). Gerek bu araştırma gerekse konu ile ilgili yapılan araştırmalarda ailedeki eğitim düzeylerinin önem taşıdığı düşünülmektedir. Bu araştırmada da yaşı küçük olanların ailelerinin, yaşı daha büyük olanların ise hem kendilerinin hem de ailelerinin TM hastalığı konusunda bilgi sahibi oldukları öğrenilmiştir. Ne var ki, araştırmaya katılan hastalardan ailesinde TM olanların (%55.6), %85'inden fazlasının (Tablo 4.3) birinci dereceden akrabalarında görülmesi hatta bunların 4'ünün bu hastalıktan kaybedilmiş olması ve ailelerin yeniden çocuk sahibi olma istekleri, sonrasında tekrar TM'li bir çocuk sahibi olmaları, ailelerin bu hastalığı öğrenmiş olmalarına rağmen yeterince önem vermedikleri şeklinde yorumlanabilir (Tablo 4.3).

Nitekim Türkiye'de akraba evliliklerinin fazla olması ve akraba evliliklerinin %70'inin 1. dereceden akrabalar arasında yapılması ülkemizde sık görülen kalıtsal

hastalıkların önlenmesini zorlaştırmaktadır (8). Bu da ülkemizde toplum içinde çeşitli genetik hastalıkların (fenilketonüri, kistik fibrozis vb.) önlenmesine verilen önemin göz ardı edildiğinin bir göstergesidir (54).

Buna karşın bu araştırmada; bazı hasta ailelerinin gelişen tıbbi yöntemlerle (kordon kanı ve kemik iliği/kök hücre nakli), sahip olacakları sağlıklı çocukların, TM hastalığı olan çocuklarını iyileştirebilme olasılığını düşündükleri de yapılan görüşmelerde gündeme getirilmiştir. Bu araştırmada, kardeş sayısı 3 olan hastalar %18.6 (Tablo 4.3) iken; Küçük'ün çalışmasında (49), Ece'nin 1999 yılındaki bir çalışmasında ailede ≥ 4 çocuk olan hasta sayısının %41.4 olduğu belirtilmiştir. Yapılan bu çalışma, TM'li hastaların ailelerindeki çocuk sayısının daha az olduğunu göstermektedir (Tablo 4.2). Bu da belki ülkemizdeki nüfus planlaması programlarının etkinliğinden kaynaklanıyor olabilir (48).

Ülkemizde 3960 sayılı Kalıtsal Kan Hastalıkları ile Mücadele Kanunu 30.12.1993 tarihinde çıkmıştır. Hıfzıssıhha Kurul kararları ile 1994-2000 yılları arasında İzmir, Muğla, Antalya, Mersin ve Hatay'da evlenecek çiftlere talasemi ve hemoglobinopati taraması zorunlu hale getirilmiştir. Ulusal Hemoglobinopati Konseyi (UHK) 2000 yılında Sağlık Bakanlığı Ana-Çocuk Sağlığı-Aile Planlaması ve Tedavi Hizmetleri Genel Müdürlüğü ile Türkiye'de talasemi ve hemoglobinopati konusunda çalışan Üniversite, SSK, Devlet Hastaneleri, Vakıf ve dernek temsilcileri ile kurulmuştur (45).

Sağlık Bakanlığı tarafından 24.10.2002 tarihinde, Kalıtsal Kan Hastalığı Yönetmeliği yayınlanmıştır. Sağlık Bakanlığının belirlediği 33 ilde Hemoglobinopati Önleme Programı başlatılmıştır (45). Bu gibi önleme programlarının yanı sıra günümüzde gebeliğin 15-22 haftaları arasında yapılabilen bir test ile doğacak çocuklarının talasemi hastası olma ihtimalini önceden öğrenebilmek mümkün olabilmektedir (55). Talasemi Federasyonu 19 Nisan 2005'te kurulmuştur (56). Ülkemizde; Talasemi ve Hemoglobinopatiler konusunda kurulmuş olan dernekleri federasyon çatısı altında birleşerek talasemili hastaların sorunlarını çözmeye yönelik çalışmalar yürütmektedir. Bu çalışmalara bir örnek 2000 yılından itibaren her yıl Talasemili çocuklar için düzenlenen yaz kamplarıdır (57). Bu kamplara 2000 yılından bu yana 1200'den fazla talasemili çocuk katılmıştır (57). Kamplar; talasemili çocuk ve adolesanları talasemi hastalığı ve komplikasyonları hakkında

bilgilendirmek, bu hastalık ile yaşamanın zorluklarını daha yakından tanımak ve bu zorluklarla nasıl baş edebileceklerini öğrenmek, değişik fiziksel ve sosyal aktiviteler ile kendilerine olan güvenlerini arttırmak, kronik hastalığa bağlı psikolojik sorunlarla başa çıkmalarına yardımcı olmak amacıyla gerçekleştirilmektedir (58).

Tüm dünyada olduğu gibi ülkemizde de "*Dünya Talasemi Günü*" olarak kutlanmakta olan "*8 Mayıs*" tarihinde de talasemili hastalara yönelik eğitim programları yer almaktadır (59). Bu aktivitelerin yanı sıra yaz okulları, çeşitli eğitici kampanyalar, projeler, geleneksel talasemi yılbaşı eğlenceleri ve eğiticilerin eğitimi gibi Talasemi Federasyonu tarafından gerçekleştirilmekte olan aktiviteler bulunmaktadır (59).

Ancak bu eğitim programları incelendiğine eğitim konuları arasında bu hastaların yaşam kalitelerinin arttırılmasında temel olan "yeterli ve dengeli beslenme" konusu ne yazık ki yer almamaktadır. Sağlık; bir bütün olarak "fiziksel, ruhsal ve sosyal açıdan iyi olma hali" olarak tanımlanmaktadır (60). Hastalık türü ne olursa olsun yaş grupları itibariyle bu çocukların fiziksel ve zihinsel yönden büyümeleri ve gelişmelerini olumlu yönde etkileyecek olan beslenmeye yeteri kadar önem verilmelidir.

Günümüzde tıbbi tedavideki ilerlemeler sonucunda düzenli kan transfüzyonu ve demir şelasyonu olanağına sahip olanlar daha sağlıklı ve yaşıtlarına yakın bir biçimde yaşamlarını sürdürebilmektedirler (1, 43, 61). Eğer olumsuz bulgular ortaya çıkmadan doğru tanı konur ve erken uygun tedaviye başlanırsa, organ büyümesi olmaz, yüz görünümü değişmez ve gelişme de normale yakın olur (1, 61). Bu sayede Talasemi Majör'lü çocuklar sağlıklı yaşıtlarından ayırt edilemezler. Yeterli ve dengeli bir beslenme ile bu hastaların yaşam kaliteleri arttırılabilir ve oluşacak komplikasyonlar azaltılabilir. Bu sayede Talasemi Majör'lü çocukların sağlıklı yaşıtlarını yakalamaları daha da kolay olur. Talasemi Majör'lü bireyler, hastalığın sürekli kan nakline ihtiyaç duyması nedeni ile yaşamları boyunca hastaneye gelip gitmek zorundadırlar. Bu durum hastaların psikolojilerini ve (54, 62) yaşam kalitelerini negatif yönde etkilemektedir.

Bu hastalıkta anormal hemoglobin sentezine bağlı gelişen anemi sonucu dokulara oksijen iletimi azalır, inefektif eritropoez olur ve vücutta demir yükü artar (63). Son yıllarda özellikle tıbbi tedavi yöntemleri sayesinde talasemi majör

hastalarının yaşama şansları artmıştır (1, 63). Bu hastalıkta kanın oksijen taşıma kapasitesini artırmak için hastalara düzenli kan transfüzyonları yapılmaktadır. Kan transfüzyonu bir yandan yaşam kurtarmakta ise de sık kullanılan bu tedavi sonucu çeşitli organ sistemlerinde ilerleyici demir birikimine neden olmaktadır. Hastaların yaşam süresi uzadıkça demirin organlarda birikme riski artışı ile komplikasyon görülme sıklığı artmakta dolayısıyla da yaşam kalitesi azalmaktadır (64).

Bu araştırmada TM olarak doğan çocukların intrauterin büyüme ve gelişmelerini de öğrenebilmek amacıyla doğum boyları ve doğum vücut ağırlıkları sorulmuştur. Çocukların doğum ağırlıkları; Türkiye 2008 yılı TNSA verileri (65) ile kıyaslandığında (%89.0) normal değerlerde (≥2.5 kg) olduğu söylenebilir (3.6 ± 0.6 kg) (Tablo 4.1). Doğum boyları da (%58.3) ≥ 50 persentilin üzerindedir. Bu durum çocukların doğumdaki boy ve ağırlıkları açısından sağlıklı çocuklarınkine benzer olduklarını göstermektedir. Doğum sonrası gerek hastalık ve komplikasyonları gerekse hastalığın tedavisinin ağırlığı (kan transfüzyonları, splenektomi, vb.) çocukların büyüme ve gelişmelerini de etkilemektedir (1, 8, 66-68).

Talasemi'de görülen komplikasyonların yanı sıra hastalara sürekli kan transfüzyonunun yapılmasının hasta psikolojisinde yarattığı olumsuzluklar (69-71) nedeni ile hastaların beslenmelerine gerekli önemi vermedikleri düşünülmektedir. Ayrıca TM'li hastalarda görülen anemi ile oksijenlenmedeki yetersizlik bireylerin enerji kullanımlarını engelleyen bir durumdur. Bu da TM'li hastalarda görülen büyüme ve gelişme geriliğinin nedenlerinden olabilir.

Günümüzde talasemi kader değil, taşıyıcıların belirlenmesi ve prenatal tanı ile önlenebilen bir hastalıktır (53). Önlenememiş vakalar ise artık çaresiz hasta değil, uzun ve verimli bir hayat beklentisi olan kişilerdir. Talasemi hastalığında uzun süreli yaşam, demir şelasyon tedavisiyle gerçekleşmiştir (61, 72, 73). Artık hastaların önlerinde uzun ve verimli yıllar vardır. Bu nedenle bu hastaların yaşam kalitesinin arttırılması önem taşımaktadır. İşte bu noktada beslenme; insan yaşamını -her döneminde- etkileyen doğru yapıldığında (yeterli ve dengeli beslenme ile) da yaşam kalitesini sadece hastalık durumlarında değil sağlıkta da arttıran bir faktördür.

Talasemi Majör'de büyüme ve gelişmenin izlendiği çalışmalar yeterli değildir. Mevcut olan çok az çalışma ise bu çocuklardaki büyüme ve gelişmeyi 1 ile 3 aylık sürelerle incelemiştir. Bu nedenle bu konuda uzunlamasına yapılan bir

çalışmaya rastlanmamıştır. Yapılan araştırmalar TM hastalarının %30-50'sinde büyüme geriliği görüldüğünü bildirmektedir (1, 9, 24, 27). Karamifar ve arkadaşları (29) beta Talasemi Majör'lü hastalarda büyüme geriliği ve gecikmiş pubertenin nedenlerini araştırmak amacıyla 10-22 yaş arasında olan 146 talasemi majörlü çocukta büyüme ve gelişmeyi araştırmışlardır. Bu amaçla yaş, cinsiyet, boy, kilo, serum ferritin düzeyleri ve pubertal evreyi sorgulamışlardır. Erkeklerin %75.6'sında, kızların ise %68.4'ünde pubertede gecikme saptamışlardır. Hastaların %65.7'si kısa boylu olup, 12 yaş ve üzerinde erkeklerin %69'u, kızların %62.9'u, normal boyun 2 SD (standart sapma) altında saptanmıştır. Bu oranlar 14 yaş ve üzerindeki erkek ve kız çocuklarda sırasıyla %83.8 ve %78.9 olarak bulunmuştur (29).

Bu çalışmaya katılan TM'li hastaların gelişmeleri değerlendirildiğinde kızlarda menarj yaşı 13.0 ile 15.0 yıl (Tablo 4.3) arasında değişmektedir (ortalama 15.3 ± 1.6 yıl). Bu çocukların, yaşlarına göre gelişme durumlarının Tanner sınıflamasına göre (40) normal olduğu hekim tarafından belirtilmiştir (EK 9) . Bu olumlu gelişim belki de bu çocukların sürekli hekim kontrolünde olmalarından kaynaklanıyor olabilir.

5. 1. Antropometrik Ölçümlerin Değerlendirilmesi

Antropometrik ölçümlerle çocukların fiziksel büyümelerine ilişkin araştırma verileri incelendiğinde Asadi-Pooya ve arkadaşlarının (30) yapmış oldukları bir çalışmada, cinsiyet ve yaşa göre BKİ'nin 10 yaş altındaki çocuklarda 10 kg/m^2'nin altında olma sıklığı %12.4, 10 yaş üzerindeki kız ve erkek çocuklarda ise %46.5 bulunmuştur ($p<0.001$) (30). Bunun nedeni çoklu endokrinopatilerin gelişmesi ve beslenme yetersizliği olarak belirtilmiştir (30). Özellikle vücut ağırlığı, boy uzunluğu ve BKİ'si düşük olan TM'li hastalarda büyümenin düzenli aralıklarla izlenmesinin gerektiği belirtilmiştir (30).

Theodorisis ve arkadaşlarının (10) yaptığı bir çalışmada, 7-8 yaşları Talasemi Majör'lü erkek çocukların %8'inin boy uzunluğu olması gerekenden kısa bulunmuştur. Endokrinopatisi olmayan ve yaşı daha büyük olan (20-29 yaş) erkeklerde bu oran %12, aynı yaş grubundaki kızlarda %15 bulunmuştur. Her iki grupta da (20-29 yaş grubu kız ve erkeklerde) boy 3. persentilin altında saptanmıştır. Endokrinopatisi olan çocuklarda ise bu oran (her iki cins için) %29'a yükselmektedir (10).

Shalitin ve arkadaşlarının (28) ortalama yaşları 16.3 yıl (2-28 yıl) olan 29 TM'li hasta üzerinde yaptıkları bir çalışmada kısa boyluluğu %36 oranında saptamışlardır. Bu çalışmada başlangıçta kısa boylu olan kişi oranı %22.2 iken bu oran çalışmanın sonunda %14.8'e düşmüştür (Tablo 4.4).

Fuchs ve arkadaşları (11) Talasemi Majör'lü çocuklarda görülen büyüme yetersizliğinin beslenme faktörlerinden kaynaklanıp kaynaklanmadığını incelemek amacıyla 1-3 yaş arası 12 TM'li çocuğa yüksek enerji (150 kkal/kg), protein (4g/kg) ve bazı vitamin ve minerallerin günlük alım düzeylerinin arttırıldığı (%150 DRI) bir diyeti, Enfapro adlı enteral ürün kullanılarak, 1 ay süre ile hastane şartlarında uygulanmış, uygulama öncesi ve sonrasında çocukların antropometrik ve biyokimyasal verilerini değerlendirmişlerdir. Buna göre çocukların boy uzunluğuna göre vücut ağırlığı ortalama değerleri anlamlı derecede artarken, ortalama boy uzunluğu 1 ay sonrasında 0.4 cm artmış ancak anlamlı bulunmamıştır. Fuchs ve arkadaşları (11) Talasemi Majör'lü çocuklarda beslenme durumunun iyileştirilmesi ile bu çocuklarda yaşa göre boy ve vücut ağırlığının (özellikle bodurluğun) önlenebildiğinin gözlenebilmesi için bu konuda uzunlamasına yapılacak daha fazla çalışmaya ihtiyaç duyulduğunu bildirmiştir. Ayrıca yapılan bu çalışma ile TM'li çocukların yeterli ve dengeli beslenmelerinin normal büyümeyi yakalayabilmelerinde ne denli önemli olduğu vurgulanmıştır (11).

Fung ve arkadaşları (75) yaptıkları bir çalışmada düzenli transfüzyon alan 257 TM'li (yaş ortalamaları 23.7 ± 11 yıl, %51'i erkek) hastada vücut kompozisyonunun büyüme ve kemik kütlesi ile ilişkisini incelemişlerdir. Kesitsel ve çok merkezli olarak gerçekleştirilen bu çalışmada; TM'li hastaların vücut yağ ve kas dokuları ile kemik mineral dansitesini DEXA (Dual energy x-ray absorbtiometry) ile ölçmüşlerdir. Düzenli transfüzyon alan hastalar, 113 almayan hasta (ortalama yaşları 21.2 ± 13 yıl, %44 erkek) birey ile karşılaştırılmıştır. Elde edilen veriler; sağlıklı bireyler üzerinde yapılmış olan Amerikan Ulusal Sağlık ve Beslenme Araştırması III verileri ile de karşılaştırıldığında TM'li bireylerin daha zayıf (underweight) olduklarını saptamışlardır. Düzenli transfüzyon alan hastalarda, almayanlara oranla vücut yağ yüzdesi ise daha yüksek bulunmuştur ($p=0.03$). Aynı çalışmada Hb düzeyi, kas kütlesi ile pozitif ilişkili ($p=0.008$); vücut yağ ve kas kütlesi ise boy ve KMY ile pozitif ilişkili bulunmuştur ($p=0.001$) (11).

Crabtree ve arkadaşları (75), yaptıkları bir çalışmada LBM'nin, KMY'yi tahmin etmede çok önemli bir belirleyici olduğunu belirtmişlerdir. KMY da boy uzaması ile ilişkilidir. Forbes (76) ise özellikle adolesan dönemdeki erkeklerde bu ilişkinin daha fazla olduğunu bildirmiştir. Fung ve arkadaşları (74), çoğu yetişkin TM'li bireyin, sağlıklı vücut kompozisyonuna sahip olduğunu ve obeziteye nadir rastlandığını ancak genç yaşta ve düzenli transfüzyon tedavisi alamayan hastaların zayıf olma risklerinin bulunduğunu belirtmişlerdir. Bu nedenle transfüzyon tedavisi ve uygun fiziksel aktivitenin zayıf olma riski olan hastalarda optimal büyümenin sağlanmasında ve KMY'nun arttırılmasındaki önemi vurgulamışlardır (74).

Vogiatzi ve arkadaşlarının (77) yaptığı bir çalışmada β-talasemili hastaların yaşam süreleri uzadıkça kemik mineral yoğunluklarının (KMY) azaldığını saptamışlardır. Adolesans dönemi kemik yapımının büyük ölçüde gerçekleştiği bir dönem olmasına rağmen çalışmada yer alan 9-20 yaş arası 26 talasemi majör ve 5 talasemi intermedya hastası çocukta KMY düşük bulunmuştur ($p<0.0001$). Aynı çalışmada, çocuklardan yalnızca %16.1'inin normal kemik kütlesine sahip olduğunu bildirilmiştir (77).

Molyvda-Athanasopoulou ve arkadaşları (78), seksüel gelişimi yetersiz olan Talasemi Majör'lü adolesanlara steroid replesman tedavisi uygulanmasının bu çocukların kemik mineral yoğunluğunu KMY'lerini arttırabileceğini belirtmişlerdir, ancak Vogiatzi ve arkadaşları (77) yaptıkları çalışmada KMY'ni steroid replesman tedavisi yapılan çocuklarda yapılmayan çocuklarınkine benzer bulmuşlardır (77). Vogiatzi ve arkadaşları (77) orta derecede büyüme yetersizliği olan ve boyları vücut ağırlıklarına göre daha düşük olan çocuklarda ise DEXA (Dual Energy X-ray Absorbtiometry) yönteminin kemik yoğunluğunun yalnızca yüzey alanını ölçebildiği ve doğru bir kemik yoğunluk analizi yapılmadan kemik mineral yoğunluğunu belirlemede yanıltıcı sonuçlar verebileceğini belirtmişlerdir.

Bu çalışmada da bireylerin boy uzunlukları ile LBM'leri arasındaki ilişkiye bakılmış ve pozitif kuvvetli ilişki bulunmuştur ($r=0.970$, $p=0.000$). Çalışmaya katılan bireylerin protein alımları ile LBM arasındaki ilişkiye bakıldığında doğru orantılı ancak istatistiksel açıdan önemsiz ilişki saptanmıştır ($r=0.324$, $p=0.123$) (Tablo 4.12). Protein alımı arttıkça LBM artmakta, başka bir deyişle KMY da artmaktadır. Bu nedenle TM'li hastaların protein alımlarının önemli olduğu düşünülmektedir.

Yapılan bu çalışmada, beslenme eğitimi alan TM'li hastaların ağırlık artışlarına paralel olarak BKİ persentil değerlerine bakıldığında (Tablo 4.4), 18 kişinin normal (≥15-<85 persentil) BKİ'ye sahip olduğu söylenebilir. İki kişi zayıf ve 1 kişinin de BKİ'si ≥85 persentil'dir (Tablo 4.4). Bu hastaların düzenli tıbbi tedavi alıyor olmaları BKİ'lerinin (18/27 kişi) normal olmasının bir nedeni olabilir.

Verilen beslenme eğitiminin sürekliliği de çocukların antropometrik ölçümlerinde olumlu değişikliklere neden olabilir. Nitekim, bu çalışmada hastaların ÜOKÇ ve TDKK, 6 aylık beslenme eğitimleri sonrasında (çalışmanın sonunda) istatistiksel açıdan önemli derecede artmıştır (sırasıyla p=0.001 ve p=0.008) (Tablo 4.4). Bu çalışmada hastaların verilen beslenme eğitimleriyle (besinler, besin grupları ve besin kayıt tutma yöntemi öğretilmiş) TM'li çocuklarda "beslenme" ile ilgili bir farkındalık yaratılmaya çalışılmıştır.

Bu çalışmada TM'li hastaların %48.1'nin boy uzunlukları (Tablo 4.4) < 15 persentil altındadır. Ancak çalışma başlangıcında ve sonunda TM'li hastaların boy uzunlukları persentil değerlerinde anlamlı bir artış (p=0.020) saptanmıştır. Bu durum, bu çocukların boylarındaki olumlu bir artışa işaret etmektedir. Zira bu çocuklar için bodurluk (yaşa göre boy < 2SD) kader olmamalıdır.

Küçük'ün (51) yaptığı bir çalışmada araştırmaya katılan adolesanların vücut ağırlığı persentil değerlerinin %51.36'sının, boy persentil değerlerinin ise %62.16'sının 3 persentilin altında olduğunu bildirmiştir. Bu çalışmada ise hastaların vücut ağırlığı ve boy persentillerinin hem başlangıç hem de son değerlerine bakılmış olup, çalışmanın sonunda vücut ağırlığı ve boy uzunluğu <5 persentil olan hastalar %7.4 azalmıştır (Tablo 4.4). Başlangıçta vücut ağırlığı persentil değerleri ≥15-<85 olanlar %3.7, ≥85 persentil olanlar %11.1 artmıştır (Tablo 4.4). Boy uzunluğu persentil değerleri ≥15-<85 olanlar çalışmanın sonunda %14.9 artmıştır (Tablo 4.4).

Karamifar ve arkadaşlarının (79) İran'da yaptıkları bir çalışmada; gelişmekte olan ülkelerde demir şelasyonunun yetersizliği nedeniyle endokrin komplikasyonların daha sık görülebileceği belirtmişlerdir. Yaptıkları çalışmada 10-22 yaşları arasında 146 hastada büyüme ve gelişmeyi araştırmış; erkek çocukların %75.6'sında, kızların %68.4'ünde pubertede gecikme ve 14 yaş üstünde erkeklerin % 83.3 ve kızların %78.9'unda boyun 2SD'nin altında olduğunu saptamışlardır (79). Sonuç olarak İran'da talasemi olgularında puberte gecikmesi ve boy kısalığının çok

sık görüldüğünü ve sorunun tedavisi için yeni tedavi protokolleri, doğru kan transfüzyonu ve şelasyon tedavisinin gerekli olduğunu belirtmişlerdir (79).

Vaisman ve arkadaşları (80), yaşları 22-30 arasında olan 7 TM'li hastayı kan transfüzyonu öncesi ve transfüzyondan 3 gün sonra incelemişlerdir. Hastaların Dinlenme Metabolik Hızları (DMH), transfüzyon öncesi daha yüksek iken (6138 ± 112 kj/kg/gün veya 1473 ± 27 kkal/kg/gün), transfüzyon sonrası normal düzeylere (5678 ± 738 kj/kg/gün veya 1363 ± 177 kkal/kg/gün) inmiştir. Ayrıca DMH'ın transfüzyon öncesi yüksek olmasının, kardiyak atımın fazlalığı ve protein dönüşümündeki (turnover) artıştan kaynaklanabileceği ifade edilmiştir. Bu da vücutta doku yapımının artışından kaynaklanıyor olabilir. Bu çalışmada transfüzyon öncesi ve sonrası olmasa da çalışmanın başlangıcı ve sonunda hastaların BMH'larına bakılmıştır. Çalışmanın sonunda tüm yaş gruplarında BMH'lar artmıştır (Tablo 4.6). BMH'taki artışlar 6^{+}-12 yaş grubundaki kızlarda ve 12^{+}-18 yaş grubundaki erkeklerde istatistiksel olarak önemli bulunmuştur ($p<0.05$) (Tablo 4.6). BMH'taki bu artışın hastalardaki doku kütlesi kazanımlarından kaynaklandığı düşünülmektedir. Bu durum, büyüme ve gelişmenin artması olarak da yorumlanabilir.

5. 2. Biyokimyasal Verilerin Değerlendirilmesi

Fuchs ve arkadaşları (12) yaptıkları bir çalışmada beslenme müdahalesi öncesi ve sonrasında bazı biyokimyasal değerleri incelemiş; total protein, albumin ve globulinde anlamlı bir değişiklik saptayamamışlardır. Yapılan bu çalışmada total protein, albumin ve globulin düzeyleri çalışmanın başlangıcı ve sonunda normal düzeylerde olup (Tablo 4.7), çalışmanın sonunda istatistiksel açıdan önemli bir değişiklik gözlenmemiştir (sırasıyla $p=0.140$, $p=0.089$, $p=0.339$), (Tablo 4.7).

Aynı çalışmada (12); total kalsiyum, demir ($p=0.689$) ve ferritin ($p=0.824$) değeri istatistiksel olarak değişmemiştir. Bu çalışmanın sonunda da total kalsiyum ($p=0.576$) ve ferritin değerlerindeki değişim ($p=0.102$) istatistiksel olarak önemsiz bulunmuştur (Tablo 4.7).

De Sanctis ve arkdaşları (81) TM'li hastalar üzerinde yaptıkları bir çalışmada ferritin düzeyleri ile boy uzunluğu arasında negatif bir ilişki saptamışlardır. Bu çalışmada da çalışma başlangıcında ve çalışma sonunda ferritin düzeyleri ile boy uzunluğu tabloda belirtilmemekle birlikte negatif ilişkilidir (çalışmanın başlangıcında $r=-0.142$, $p=0.479$; çalışmanın sonunda $r=-0.294$, $p=0.136$).

Serum ferritin (SF) seviyesinin, demir yüklemesi yapılan hastalarda demir deposunu yansıtmadaki değeri sınırlı olmakla birlikte demir depolarını gösteren indirekt bir belirteç olarak halen değerlidir (63). TM hastalarında SF ile demir yükü arasında kuvvetli bir ilişki bulunmaktadır (63). TM'de SF'i 500-1000 ng/dL arasında tutmak hedeflenmektedir. SF düzeyi > 1500 ng/dL olduğunda demir şelasyonuna başlanır. Hastalarda 2-3 ayda bir SF değerlendirilerek şelasyon tedavisine yön verilir (82, 83).

Shalitin ve arkadaşları (28) yüksek serum ferritin düzeyinin hipogonadizm ve kısa boyluluk için risk faktörü olduğunu belirtmişlerdir. Özellikle puberte döneminde yüksek serum ferritin düzeyinin (>2500 ng/dL) hipogonadizm için bir risk faktörü olduğunu belirtilmiştir (83). Yapılan bu çalışmada her ne kadar çalışmanın sonunda ferritin düzeylerinde ~ 780 ng/dL düşüş gözlenmiş ise de SF düzeyleri hem çalışmanın başında hem de sonunda hedeflenen (<1500 ng/dL) düzeyinden oldukça yüksektir (Tablo 4.7). Hastaları tedavi eden hekim ile yapılan görüşmede SF düzeyinin yüksek seyretmesinin, hastaların şelasyon tedavisine uyumlarının (komplians) düşük olması veya geçirilen bir enfeksiyon olabileceğini (84) belirtmişlerdir.

5. 3. Talasemi Majör'de Görülen Komplikasyonların Değerlendirilmesi

Kılıçarslan'ın (85) 9-13 yaş grubu TM'li çocuklarda yaptığı bir çalışmada, hastaların %97.7'si, üç - dört haftada bir kontrole gittiği belirtilmiştir. Bu çalışmada araştırmanın yönteminde belirtildiği gibi hastaların %44'ü (12/27) Ankara içinde ikamet etmekte olduğundan 3-4 haftada 1, diğer hastalar ise bulundukları illerde kan transfüzyonu alabildiklerinden daha seyrek (3 ay veya 6 ayda 1) kontrole gelmektedirler. Günümüzde bazı hastaların bulundukları illerde kan transfüzyonu alabilmeleri, ağızdan ve intravenöz pompa ile alınabilen şelatörlerin de bulunması uzaktaki bu hastaların tedavilerini kolaylaştırmaktadır. Düzenli doktor kontrolünde olup, tıbbi tedavisini aksatmayan hastalarda komplikasyonlar daha az sıklıkta görülebilir.

TM'li hastalarda anemi, kalp ve endokrin komplikasyonların (büyüme geriliği, hipogonadizm, hipotiroidizm, hipoparatiroidizm, diyabet, osteoporoz) yanı sıra transfüzyon ile gelişebilen enfeksiyon hastalıkları (Hepatit, HIV) görülebilmektedir (86, 87). Bu çalışmada da hastaların tümü Hepatit A negatif olup,

biri Hepatit C pozitiftir. Hepatit B taşıyıcısı ve/veya hastalığı geçirmiş 2 kişi, hastalığa hiç yakalanmamış 1 kişi bulunmaktadır (Tablo 4.7).

Origa R. ve arkadaşları (88) yaptıkları bir çalışmada TM'li 239 (109 erkek, 130 kadın TM'li) hastadan kadınlarda görülen osteoporoz nedeninin amenore ile kuvvetli ilişki (p=0.0001), erkeklerde görülen osteoporozun ise ana nedenini kardiyomiyopati ile ilişkili bulmuşlardır (p=0.01) (88). Düşük KMY, aynı zamanda DM (p=0.0001), kronik hepatit p=0.0029 ve artmış ALT (p=0.01) ile ilişkili bulunmuştur (88).

DSÖ'ne göre KMY'si $\leq$ 2.5 SD; osteoporoz olarak tanımlanmaktadır (89). TM'li hastalarda bildirilen osteoporoz görülme sıklığı %90'lara (%52-96) ulaşmaktadır (90-93). TM'de osteoporoz görülmesinin nedeni KMY'deki azalmanın yanı sıra demir yüküne bağlı gelişen kemik iliği hiperaktivitesi, endokrin disfonksiyonu, DFO'nun negatif yan etkileri ve fiziksel aktivite azlığıdır (94, 95). Yapılan çalışmalar talasemili çocuklarda ve gençlerde gelişme geriliği, boy kısalığı, osteoporoz ve osteopeni riskinin erken yaşta önlenebilmesi için mutlaka yeterli kalsiyum alımına özen gösterilmesi gerektiğini belirtmektedir (91, 95).

5. 4. Fiziksel Aktivitenin Değerlendirilmesi

Talasemi Majör'lü hastaların, kardiyak bir hastalığı veya fiziksel aktivite yapmasını engelleyecek bir komplikasyon olmadığı ve de hekim uygun gördüğü sürece normal yaşıtları gibi fiziksel aktivite yapmalarında sakınca görülmemiştir (96). Bu çocukların yeterli ve dengeli beslenmenin yanı sıra uygun fiziksel aktivite yapmaları kemik sağlıkları için de olumlu olabilir. Zira bu çocuklarda osteoporoz görülme oranı yüksektir (90-93). Düzenli yapılan fiziksel aktivitenin adolesanlarda kemik yapımını olumlu derecede arttırdığı bilinmektedir (97).

Bu çalışmada çocukların PAL değerlerine ilişkin yapılan incelemede gerek TM hastalığı gerekse ailelerin koruyuculuğu nedeniyle genellikle hafif ve orta arası aktivite yapmakta oldukları (PAL değerleri 1.40-1.75) (EK 9) söylenebilir. Talasemili hastaların oksijenlenmedeki yetersizlik gibi 'anemi'nin komplikasyonları da düşünülerek fiziksel aktiviteleri ile ilgili öneri yapılırken hekim ile işbirliği içinde olunması gerekebilir.

5. 5. Besin Tüketimlerine İlişkin Verilerin Değerlendirilmesi

Bu çocukların, beslenme eğitimi öncesi, ilk görüşmede kayıt tutma yöntemi öğretilmediği için besin tüketimi verileri değerlendirilmemiştir. Bu nedenle; beslenme eğitimi yapıldıktan sonra tutulan besin kayıtları değerlendirilmeye alınmış ve küçük çocukların aileleri ve yaşı daha büyük olanların kendileri bu konuda bilgilendirildikten sonra çalışma verileri toplanmaya başlanmıştır. Bu sayede beslenme eğitiminin besin kayıt tutma yöntemindeki etkinliği gösterilmeye çalışılmıştır. Temel besinlerin tüketimleri besin tüketim sıklığı kaydı ile öğrenilmiştir. Aynı zamanda bireylerin tükettikleri besinleri ve miktarlarını hatırlamalarında yönlendirme yapılması engellenmeye çalışılmış ve daha sağlıklı bilgi alınmaya gayret edilmiştir.

Soliman ve arkadaşları (24), TM'li çocukların yetersiz olan beslenme durumlarının kısmen veya tamamen enerji alımlarının arttırılarak sağlanabileceğini belirtmişlerdir. Bu çalışmada, TM'li hastalar incelendiğinde %59.3'ünün enerji alımları gereksinmelerine göre %50^{+}-75 arasında, %25.9'unun ise %75^{+}-100 arasında olduğu görülmektedir (Tablo 4.11). Tüm bireyler (%85.2) günlük enerji gereksinimlerinin yarısından fazlasını (%50-100) karşılamaktadırlar (Tablo 4.11). Yaş gruplarına göre enerji alımları değerlendirildiğinde 12^{+}-18 yaş grubunda enerji alımı %50'nin altına düşen 3 kişi (%18.8) bulunmaktadır (Tablo 4.11).

Besin ve Beslenme Komitesi Diyet Referans Alımları (DRI)'na göre (98) (EK 11); 4-18 yaş grubu bireylerde sağlıklı bir diyet örüntüsünde CHO, protein ve yağdan gelen enerji yüzdeleri sırasıyla %45-65, %10-30, %20-35'tir. Buna göre 6^{+}-12 yaş grubunda CHO tüketimi %45'in altına düşen 3 kişi (%37.5), 12^{+}-18 yaş grubunda ise 2 kişi (%12.5) bulunmaktadır (Tablo 4. 11). Yaş gruplarına göre 6^{+}-12 ve 12^{+}-18 yaş grubunda CHO tüketimi daha düşük (sırasıyla %48.1 ± 3.9, 47.8 ± 4.0), yağ tüketimi daha yüksek (sırasıyla %36.6 ± 3.2, 36.0 ± 3.1) bulunmuştur (Tablo 4.10).

Çalışmaya katılan hastaların protein alımları, yaş gruplarına göre; 3-6 yaş grubunda enerjinin %13.3 ± 0.2'si, 6^{+}-12 yaş grubunda %15.4 ± 1.8'i, 6^{+}-12 yaş grubunda %16.3 ± 1.4'üdür (Tablo 4.10). Protein alımları DRI'ya göre önerilen düzeylerde alınmaktadır. Bir-5 yaş arası çocuklarda hayvansal kaynaklı proteinin diyetle alınan toplam proteinin en az %50'si, adolesan dönemde ise en az %30-40'ı

olması beklenmektedir (99). Yapılan bu çalışmada hayvansal kaynaklı protein alımı tüm TM'li bireylerde toplam proteinin %50'sini aşmıştır (Tablo 4. 10).

DSÖ'nün 2008 yılında yayınladığı bir rapora göre (100); 2-18 yaş grubu çocuklar için (sağlıklı bir diyetle alınan makro besin öğeleri yukarıda da belirtildiği gibi kabul edilebilir oranlarda olduğu sürece); doymuş yağ asitleri (SFA) enerjinin %8'i, toplam çoklu doymamış yağ asitleri (PUFA) enerjinin %11'i olmalıdır. Trans yağ asitlerinin (TFA) de diyette enerjinin en fazla %1 oranında olabileceği bildirilmiştir. Tekli doymamış yağ asitleri (MUFA) ise [Toplam yağ enerji %'si-(SFA+PUFA+TFA)] %10 civarında olmalıdır (100). Bu çalışmada tüm TM'li bireylerde izlem süresince diyetle alınan doymuş yağ asitleri (SFA) enerjinin %13.2-13.7'si olup önerilenin üzerinde; tekli doymamış yağ asitleri (MUFA) %11.4-13.0'ü olup önerilen miktarlarda ve çoklu doymamış yağ asitleri (PUFA) %6.9-7.6 arasında değişmekte olup önerilenden daha az miktarlarda saptanmıştır (Tablo 4.10). Hayvansal kaynaklı protein alımının, toplam protein alımının yarısını aşması SFA'nın yüksek bulunmasının bir nedeni olabilir.

Yeterli lif alımı düzeyi (AI), DRI'ya göre (98) 4-8 yaş grubu çocuklarda 25 gram, 9-18 yaş grubu erkeklerde 31-38 gram, kızlarda 26 gram olması rapor edilmiştir. Bu çalışmada diyet lifi 3-6 yaş grubunda 9.5-12 gram, 6^{+}-12 yaş grubunda 13.7-18.6 gram ve 12^{+}-18 yaş grubunda 10.8-36.4 gram alınmıştır (Tablo 4.10). Buna göre bu çalışmada 12^{+}-18 yaş grubu önerilen düzeylere ulaşabilmiştir. Lif tüketiminin özellikle yaşı daha küçük olan (3-6 ve 6^{+}-12) çocuklarda sebze-meyve ve tam tahıl unlu besinlerin sevilmeyip daha az tüketiminden kaynaklandığı düşünülmektedir.

B_{12} vitamini ve folik asit DNA (deoksiribonükleik asit) sentezi için gereklidir (101). Yokluklarında DNA sentezi azalır, eritrositlerde olgunlaşma ve bölünme yetersiz olur ve makrosit adı verilen normalden büyük, hücre zarı dayanıksız, düzensiz, geniş, bikonkav olmayan oval şekilli alyuvarlar oluşur. B_{12} ve folik asit yetersizliği eritrositlerde olgunlaşma yetersizliğine yol açar (102, 103).

B_{12} vitamini DRI'ya göre (101) 3-18 yaş grubu çocuklarda 1.2-2.4 μg/gün alınmalıdır. Yapılan bu çalışmada B_{12} vitamini alımları tüm yaş gruplarında günde ortalama 2.7-3.6 gram alınmaktadır. Bu durum, hayvansal kaynaklı protein alımının yüksek olmasının (≥%50) bir sonucu olabilir (Tablo 4.11). Folat alımı ise 3-18 yaş

grubu bireylerde DRI'ya göre 200-400 μg/gün olması önerilmektedir (98). Bu çalışmada 3-6 yaş grubunda önerilenden düşük (ortalama 169.3 ± 27.6 μg), 6^{+}-12 (212.8 ± 26.4) ve 12^{+}-18 yaş grubunda ise (252.0 ± 57.3) alt sınırlarda folik asit alındığı saptanmıştır (Tablo 4.11). Bu durum özellikle 3-6 yaş grubunda sebze-meyve tüketimine karşı dirençli olmalarının bir nedeni olabilir. Ancak tüm yaş gruplarında meyve-sebze tüketiminin daha da arttırılması gerekmektedir.

Yapılan bu çalışmada, TM'li çocukların yaş gruplarına göre mineral alımları, DRI değerleri ile (98) karşılaştırıldığında, kalsiyum (Ca) alımlarının tüm yaş grupları için gereksinimin ~ %52-57'sini karşıladığı görülmektedir (Tablo 4.11). Her ne kadar bu çocukların kalsiyum alımları gereksinmelerinin yarısı kadar olsa da boylarının uzamasına etki etmiş olabilir. Bu çocukların çalışma süresince aldıkları Toplam Ca ile boy uzunluğu arasındaki ilişkiye bakıldığında; toplam Ca ile boy arasında pozitif ancak istatistiksel olarak önemsiz bulunmuştur ($r=+0.234$, $p=0.239$) (Tablo 4.12).

Kalsiyum metabolizmasında D vitamininin etkisi nedeniyle besinlerle D vitamini alımları da incelenmiştir. Çalışmaya katılan çocuklarda besinlerle alınan D vitamini 1.2-2.7 μg/gün arasında değişmektedir (Tablo 4.11). D vitamini; tüm yaş gruplarında (3-18), yeterli alım düzeyinin (AI) (5 μg/gün) %24-54'ünü karşılamaktadır. Vogiatzi ve arkadaşları (79), β-talasemili adolesanların büyüme ve gelişmelerinin yakından izlenmesinin yanı sıra Ca ve D vitamini suplementasyonunun talasemili adolesanlarda arttırılması gerektiğini savunmuşlardır. Bu çalışmada Ca ve D vitamini (Caldevit) alan 3, polivitamin tableti (polivit) alan 1 kişi bulunmaktadır (Tablo 4.3). Özellikle D vitaminin ana kaynağı olan güneş ışığının da rolü unutulmamalıdır. Gerektiğinde (örneğin kış aylarında) çeşitli araştırmalarda da belirtildiği gibi supplemente edilmesi önerilebilir.

Talasemi Majör'lü hastaların patogenezinde, demir yüklemesi sonucu oluşan oksidatif yıkımın önlenmesi gerekmektedir (104). Antioksidant vitaminlerin yetersizliği sonucu vücutta oluşan antioksidant durumun bozulması oksidatif yıkıma neden olur (104). Bu nedenle antioksidant vitaminlerin TM'li hastalarda yeterli düzeylerde alınması oksidatif stresten korunmada önem taşımaktadır (104).

Talasemi Majör'lü hastaların oksidan ve antioksidan durumlarının incelendiği Şimşek ve arkadaşlarının (104) yaptığı bir çalışmada düzenli olarak transfüzyon ve

şelasyon tedavisi alan 11 TM'li birey, 10 sağlıklı cinsiyet ve yaşı eşleştirilmiş birey ile karşılaştırılmıştır. Eritrositlerdeki süperoksit dismutaz (SOD) ve lipid peroksidasyonunun yıkım ürünü olan malondialdehit (MDA) düzeyleri TM'li hastalarda yüksek bulunmuştur. Serum E vitamini düzeyleri ise sağlıklı kontrol grubu ile karşılaştırıldığında TM'li bireylerde daha düşük düzeyde saptanmıştır (104).

Bu çalışmada, A vitamini yaş gruplarına göre önerilen miktarlarla (3-6 yaş grubu 400 μg, 6^{+}-12 yaş grubu 400-600 μg, 12^{+}-18 yaş grubu 700-900 μg) ve E vitamini (3-8 yaş grubu için 7 mg, 9-13 yaş grubu için 11 mg ve 14-18 yaş grubu için 15 mg) yeterli düzeyde alındığı saptanmıştır (Tablo 4.11). C vitamininin, 3-8 yaş grubunda 15 mg, 9-13 yaş grubunda 45 mg ve 14-18 yaş grubunda 75 mg alınması önerilmektedir (98). C vitamini de önerilen düzeyde alınmaktadır (Tablo 4.11).

Normal bir diyette demirin ancak %10-15'inin emildiği düşünüldüğünde, şelasyon tedavisi ile karşılaştırıldığında besinlerden gelen demir yükünün (10-15 mg/gün) korkulacak miktarlarda olmadığı görülür (105). Kan transfüzyonlarıyla gelen demir yükünün yanında yiyeceklerdeki demir hiçbir zaman tehlikeli boyutta değildir (105, 106). Bu çalışmada da hastaların besinlerle aldıkları demir tüm yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde; 6.8 ile 10.1 gram arasındadır (Tablo 4.11). Demir, DRI'ya göre (98) 4-8 yaş grubunda 10 mg, 9-13 yaş grubunda 8 mg, 14-18 yaş erkeklerde 11, kızlarda 15 mg alınmalıdır. Bu çalışmada demir alımı yetersiz olmamakla birlikte (Tablo 4.11), gereksinmeyi karşılayacak besinlerle bir miktar daha arttırılabilir.

Çinko; normal büyüme ve gelişmeyi destekleyen bir eser elementtir (107). Talasemide gözlenen düşük serum çinko düzeyinin nedenleri; hemoliz, idrar ile kayıplar ve diyetle yetersiz alım olabilir. Ulusal Damanhour Tıp Enstitüsüne başvuran rastgele seçilen talasemi hastalarından 49 kişi (ortalama yaşları 8.29 ± 3.96 yıl), 20 sağlıklı kontrol grubu ile (ortalama yaşları 8.45 ± 3.52 yıl) eşleştirilmiştir. Talasemi hastalarının kontrol grubuna göre serum çinko düzeyleri daha düşük bulunmuştur (sırasıyla 88.3 ± 17.8 μg/dL, 113.5 ± 15.4 μg/dL). Fikry ve arkadaşları (107); yaptıkları bu çalışmada talasemili çocukların serum çinko düzeyleri ile yaşa göre boyları arasındaki ilişkiye baktıklarında doğru orantılı ancak istatistiksel olarak önemsiz ($r=0.392$) bir sonuç elde etmişlerdir. Fikry ve arkadaşları (107), 'serum çinko düzeyi düşük ve büyüme geriliği olan talasemili hastalara beslenme eğitimi ile

gerekirse çinko suplementasyonu yapılmalıdır' demektedirler. Bu çalışmada hastaların çinko alımları DRI'ya göre önerilen düzeylerde olup 5.3-8.8 mg arasındadır (Tablo 4.11), çinko tableti alan 6 yaşında bir erkek çocuk bulunmaktadır. Çinko'nun diyet ile alımı yeterli ise ve de büyüme gelişme normal seyrediyorsa suplemente edilmesine gerek olmayabilir.

6. SONUÇLAR

Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Pediyatrik Hematoloji Bölümü'nde tedavi görmekte olan 3-18 yaşları arasındaki 27 çocuk ve adolesan 6 ay süresince izlenmiş ve bu hastaların besin tüketimleri, antropometrik ölçümleri, biyokimyasal özellikleri ile ilgili sonuçlar aşağıda verilmiştir.

1. Araştırmaya katılan çocuk ve adolesanların 3'ü 3-6 yaş grubunda, 8'i 6^{+}-12 yaş grubunda ve 16'sı 12^{+}-18 yaş grubunda bulunmaktadır.

2. Hastaların 24'ü okula gitmekte olup %50'si ilköğretim, %50'si ise ortaöğretim okullarında öğrenim görmektedirler. Okula giden çocuklarda eğitim süresi ortalama 7.8±3.0 yıl'dır.

3. Çocukların annelerinin %70.4'ü ilköğrenim mezunu olup %81.5'i ev hanımıdır. Hastaların babalarının ise % 33.3'ü ilköğrenim mezunu, %40.7'si ortaöğrenim, %25.9'u yükseköğrenim mezunudur.

4. Hastaların %81.5'i (22 kişi) çekirdek ailede yaşamaktadır. Hastaların (kendileri dışında) %59.2'sinin <2, %40.8'inin ≥2 kardeşi bulunmaktadır.

5. Ailelerinde Talasemi Majör hastalığı bulunan 15 kişinin (%55.6) 13'ünün (%86.7'sinin) 1. dereceden akrabalarında bu hastalık bulunmaktadır. On üç kişiden 4'ü kardeşlerini bu hastalık sonucu kaybettiklerini belirtmişlerdir.

6. TM'li hastaların çalışmanın sonunda boy uzunluğu persentil değerleri anlamlı derecede artmıştır (p=0.020). Araştırma sonunda hastaların boy uzunluğu ile LBM'leri arasında pozitif ve çok güçlü ilişki (r=0.970, P=0.000) saptanmıştır. Yağ kütlesinde çalışmanın sonunda artış (+0.1-+2.9 kg) ve azalışlar (-0.1- -3.8 kg) gözlenmiştir.

7. Çalışmanın sonunda, hastaların vücut ağırlığı (VA) ve BKİ persentil değerlerindeki değişimleri artmışsa da (başlangıçta ≥15-<85 arası olanlar %77.7, araştırma sonunda %85.2) bu artış ise istatistiksel olarak önemsiz bulunmuştur (sırasıyla p=0.096 ve p=0.593).

8. Çalışmanın sonunda 24 kişinin (%88.9) vücut ağırlığı artmıştır. Bir kişinin vücut ağırlığı değişmezken, 1 kişi 1.4 kg vücut ağırlığını kaybetmiştir.

9. Üst orta kol çevresi (ÜOKÇ), referans değerlerle karşılaştırıldığında çalışmanın başlangıcında ≥5-<85 persentil arasında bulunan hastalar %48.1 iken, çalışmanın sonunda %81.5'e yükselmiştir. ÜOKÇ'ndeki değişim istatistiksel açıdan önemlidir (p=0.01).

10. Triseps deri kıvrım kalınlığı (TDKK) ≥85 persentil olan hasta sayısı çalışmanın başlangıcında %25.9 iken, çalışmanın sonunda %48.1'e yükselmiştir. TDKK'daki değişim (p=0.08) istatistiksel açıdan önemli bulunmuştur.

11. Üst orta kol çevresi (ÜOKÇ) ölçümleri ile deri kıvrım kalınlıkları (triseps, biseps, subskapular, suprailiak) ölçümlerinde çalışmanın sonunda tüm yaş gruplarında artış gözlenmiştir.

12. Çalışmanın sonunda, Bazal Metabolizma Hızı (BMH) ve yağsız doku kütlesindeki (LBM) artış 6^{+}-12 yaş grubu kızlarda ve 12^{+}-18 yaş grubu erkeklerde istatistiksel açıdan önemli (p<0.05) bulunmuştur.

13. Her yaş grubundaki çocuklar (%59.3) genellikle günlük enerji gereksinimlerini %50-75 oranlarında karşılamaktadırlar.

14. Tüm bireyler için izlem dönemi süresince tüketilen CHO'ın enerjiden gelen yüzdesi ortalama %48.2±4.3, proteinin enerjiden gelen yüzdesi ortalama %15.7±1.7, toplam proteinin hayvansal kaynaklı besinlerden gelen yüzdesi ortalama %55.7±7.8 ve bitkisel kaynaklı besinlerden gelen yüzdesi ortalama %44.3±7.8 ve yağın enerjiden gelen yüzdesi ortalama %35.8±3.1'dir.

15. Üç-altı yaş grubunda ortalama enerji alımı 1209.0±121.6 kkal; protein, CHO ve yağın enerjiden gelen yüzdeleri sırasıyla %13.3±0.2, %53.3±1.5, %33.4±1.6'dır. Bu yaş grubunda toplam proteinin hayvansal kaynaklı besinlerden gelen yüzdesi %50.6±6.4'dir. Toplam yağ alımı içinde doymuş (SFA), tekli doymamış (MUFA) ve çoklu

doymamış yağ asitleri (PUFA) yüzdesi sırasıyla %13.2±0.6, %11.4±1.7 ve %6.9±0.6'dır. Üç-altı yaş grubunda toplam lif alımı ortalama 10.8±1.3 gram olup toplam lifin 3.3±0.5 gramı çözünür ve 6.8±1.3 gramı çözünmez lif'tir.

16. Altı-oniki yaş grubunda ise ortalama enerji alımı 1490.4±141.1 kkal; protein, CHO ve yağın enerjiden gelen yüzdeleri sırasıyla %15.4±1.8, %48.1±3.9, %36.6±3.2'dir. Bu yaş grubunda toplam proteinin hayvansal kaynaklı besinlerden gelen yüzdesi %57.8±8.3'tür. Toplam yağ alımı içinde doymuş (SFA), tekli doymamış (MUFA) ve çoklu doymamış yağ asitleri (PUFA) yüzdesi sırasıyla %14.3±1.7, %13.0±0.9 ve %7.1±0.9'dur. Altı-oniki yaş grubunda toplam lif alımı ortalama 15.4±1.5 gram olup toplam lifin 4.6±0.7 gramı çözünür ve 9.8±1.1 gramı çözünmez lif'tir.

17. Oniki-onsekiz yaş grubunda ise ortalama enerji alımı 1628.9±150.1 kkal; protein, CHO ve yağın enerjiden gelen yüzdeleri sırasıyla %16.3±1.4, %47.8±4.0, %36.0±3.1'dir. Bu yaş grubunda toplam proteinin hayvansal kaynaklı besinlerden gelen yüzdesi %55.7±7.8'dir. Toplam yağ alımı içinde doymuş (SFA), tekli doymamış (MUFA) ve çoklu doymamış yağ asitleri (PUFA) yüzdesi sırasıyla %13.4±2.0, %12.8±1.4 ve %7.6±1.3'tür. Oniki-onsekiz yaş grubunda toplam lif alımı ortalama 18.0±7.3 gram olup toplam lifin 5.5±1.7 gramı çözünür ve 12.3±5.8 gramı çözünmez lif'tir.

18. Hastaların enerji alımları ile vücut ağırlıkları arasında çalışmanın başlangıcı ($r=+0.353$) ve sonunda ($r=+0.368$) doğru orantılı bir ilişki bulunmaktadır. Çalışmanın son ayında (6. ay) alınan enerji ve ölçülen VA arasındaki ilişki istatistiksel açıdan önemli ($p=0.049$) bulunmuştur.

19. İzlem boyunca besinlerle alıkları A vitamini yaş gruplarına göre sırasıyla 1230.0±1080.9, 860.3±139.2, 1081.2±392.9 µg olup her grup için önerilen miktarları karşılamaktadır. Besinlerle alınan D vitamini

alımı yaş gruplarına göre sırasıyla 1.2±0.3, 1.3±0.3, 2.7±2.2 µg'dır. E vitamini alımları ise yaş gruplarına göre sırasıyla 6.8±0.6, 8.9±1.5, 10.6±2.7 mg'dır.

20. B_1 vitamininin alım düzeyi yaş gruplarına göre sırasıyla 0.5±1.1, 0.6±0.1, 0.7±0.2 mg; B_2 vitamini alım düzeyi sırasıyla 0.9±0.2, 1.1±0.1, 1.3±0.4 mg, niasin alımları sırasıyla 5.7±1.1, 8.2±1.6, 11.2±4.6 mg, B_6 vitamini alım düzeyi sırasıyla 0.7±0.2, 1.0±0.2, 1.1±0.2 mg, folat alımları sırasıyla 169.3±27.6, 212.8±26.4, 252.0±57.3 µg, B_{12} vitamini alım düzeyi sırasıyla 2.7±2.4, 2.8±0.8, 3.6±0.9 µg'dır (Tablo 4.17). C vitamini alımları yaş gruplarına göre sırasıyla 48.7±12.0, 82.4±19.0, 81.5±24.1 mg olup yeterli düzeyde alınmaktadır.

21. Minerallerden sodyum alımı yaş gruplarına göre (3-6, 6^+-12, 12^+-18) sırasıyla 1954.4±208.7, 3021.1±772.5, 3143.2±473.7 mg; potasyum alımları sırasıyla 1406.9±131.6, 1851.9±236.3, 2048.1±424.9 mg; kalsiyum alımları sırasıyla 411.6±64.6, 566.8±110.4, 560.0±129.1 mg; magnezyum alımları sırasıyla 141.1±19.3, 188.5±31.2, 212.6±35.2 mg; fosfor alımları sırasıyla 633.0±101.7, 866.6±119.7, 981.9±171.9 mg; demir alımları sırasıyla 6.8±1.4, 8.5±0.8, 10.1±2.3 mg; çinko alımları sırasıyla 5.3±0.7, 8.0±1.1, 8.8±1.2 mg'dır.

22. İzlem süresince alınan kalsiyum alımı ile boy arasında pozitif ilişki ancak istatistiksel açıdan önemsiz (p=0.239), izlem süresince alınan toplam protein (gram) ile LBM arasında ise pozitif ancak istatistiksel açıdan önemsiz (p=0.123) ilişki saptanmıştır.

23. Hastaların PAL değerleri 1.40-1.75 arasında değişmektedir.

7. ÖNERİLER

Talasemi Majör'de yeterli ve dengeli beslenme yaşam kalitesini arttırarak hastalıkla ilgili komplikasyonların önlenmesinde etkili olabilir. Bu nedenle aşağıda belirtilen önerilere yer verilmesi gerektiği düşünülmektedir:

1. Talaseminin dünyada en sık görülen, aynı zamanda önlenmesi en kolay kalıtsal kan hastalığı olması nedeniyle, toplum bu konuda yeteri kadar bilgilendirilir ise ile hastalığın ülkemizden eliminasyonu kolaylaşabilir. Yeni evlenmiş çiftlerin veya TM'li çocuk sahibi olan ailelerin öğrenim düzeyleri ne olursa olsun talasemi hakkında bilinçlendirilmeleri ve eğitimin devamlılığı sağlanmalıdır.
2. Ülkemizde sağlıklı nesillerin yetişmesi için yeterli ve dengeli beslenme elzemdir. Özellikle kronik hastalığı olan ve yaşam boyu tedavi görmek zorunda olan bireylerin yaşam kalitesinin arttırılması için doğru beslenme alışkanlıkları öğretilerek, öğrenilenlerin tutum ve davranışa dönüşmesi sağlanmalıdır.
3. Talasemi Majör'lü çocukların doğru beslenme alışkanlıkları geliştirebilmeleri için özellikle hastalık tanısı konulduktan sonra kendilerine, ailelerine ve okula başladıktan sonra da öğretmenlerine beslenme konusunda eğitim verilmelidir. Bireylerin devamlı olarak bilgilendirilmesi ile eğitimin etkinliği ve sürekliliği sağlanabilir.
4. Hastalık hakkında bilgilendirme eğitimlerinin yanı sıra Talasemi Majör'lü bireylerin daha sağlıklı ve kaliteli bir yaşam sürmeleri amacıyla düzenlenen sosyal aktiviteler, kamplar ve çeşitli projeler bu hastaların hayata uyumunu kolaylaştırarak hastalıkla daha kolay başa çıkabilmeleri ve daha üretken bireyler olmalarına yardımcı olabilir.
5. Talasemi Majör'de psikososyal destek, hastalık hakkındaki bilgi sahibi olan ebeveyn, ögretmen ve okul idaresi işbirliği ile sağlanmalıdır. Ergenler yeterli kişisel gelişimlerini sağlamak için sağlıklı yaşıtları için birlikte normal aktivitelere dahil edilmelidir.

6. Talasemi kamplarında çocuklara verilen eğitim konuları arasına "yeterli ve dengeli beslenme" eğitimleri de konulmalıdır.
7. Birçok bilim dalında olduğu gibi tıp dalında da araştırmalar, uyum içinde çalışan, farklı özelliklere sahip fakat birbirini tamamlayan üyelerin oluşturduğu ekiplerce gerçekleştirilmelidir.
8. Bu çocukların beslenme durumlarını uzunlamasına inceleyen çalışmalar yetersizdir. Bu nedenle Talasemi Majör'lü bireylerin beslenme durumlarının incelendiği daha fazla çalışmaya gereksinim duyulmaktadır.
9. TM'li hastaların gelişimlerinin bir ekip (hematolog, endokrinolog, diyetisyen, hemşire) ile takibi sonucunda yaşıtlarını yakalayabilecekleri unutulmamalıdır. Bu çalışmada da görüldüğü gibi ekip çalışması ile talasemili çocukların normal yaşıtlarından ve toplumdaki sağlıklı üretken bireylerden farklarının olmayacağı vurgulanmak istenmiştir.
10. Bu hastalarda motivasyonun çok önemli olduğu düşünülmektedir. Belki de bu çocuklara yaklaşımda çeşitli motive edici ve eğitici yöntemler kullanmak ve bu konuda uzmanından (psikolog, sosyal hizmet uzmanı gibi) yardım almak da gerekebilir.

KAYNAKLAR

1. Arcasoy, A. (Ocak 1999). Akdeniz Anemisi. *Bilim ve Teknik Dergisi*, 54-56.
2. Spann, D. (2007). *Scientific American: What is thalassemia?* http: //www.sciam.com.
3. Kutlu, M., Çekmiş, H., Başak, M., Osman, N., Açıkgöz, Ö., Savindir, İ., Öner Özcan, Z. (2006). Talasemiler. *Bakırköy Tıp Dergisi*, 2, 33-40.
4. Yeşilipek, M.A. (Mart 2005). Talasemi Tedavisindeki Gelişmeler. *Güncel Pediatri*, 44-45.
5. Weatherall, D.J. ve Clegg, J.B. (2001). The Thalassaemia Syndromes. 4th edition. Oxford, UK: Blackwell Science Ltd.
6. Eleftheriou, A. (2005). *Talasemi Hakkında Herşey*. Dünya Talasemi Federasyonu Yayınları 4., Antalya, 2005, Retma Matbaası.
7. WHO. (August 2006). Sickle-cell disease and other haemoglobin disorders. World Health Organisation (WHO) Fact Sheet.
8. Canatan, D. (2010). Talasemi ve Hemoglobinopatilerin Dünyada ve Türkiye'de Durumu. *Türkiye Klinikleri J Hem Onc-Special Topics*, 3(1), 1-4.
9. Olivieri, N. F. (1999). The (beta)-thalassemias. *The New England Journal of Medicine*, 341 (2), 99-110.
10. Theodoridis, C., Ladis, V., Papatheodorou, A., Berdousi, H, Palamidou, F., Evagelopoulou, C ve diğerleri. (1998). Growth and management of short stature in thalassaemia major. *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism,*. 11(3), 835-44.
11. Fuchs, G.J., Tienboon, P., Linpisarn, S., Nimsakul, S., Leelapat, P., Tovanabutra, S. ve diğerleri. (1996). Nutritional factors and thalassemia major. *Archives of Disase in Childhood*, 74 (3), 224-227.
12. Fuchs, G.J., Tienboon, P., Khaled, M. A., Nimsakul, S., Linpisarn, S., Faruque, A.S.G., Yutrabootr, Y. ve diğerleri. (1997). Nutritional support and growth in thallassemia major. *Archives of Disase in Childhood,* 76, 509-512.
13. HemoglobinMolekülü.(2009).http://www.populerbilgi.com/genel/hucredekibilinc31.php., Erişim tarihi: 25.09.2010.
14. Shiel,W.C.(2006).Hemoglobin06.01.2008. http://www.medicinenet.com/hemoglobin/article.htm

15. Modell, B. ve Darlison, M. (2008). Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators. *Bulletin of World Health Organisation*, 86(6), 480-7.
16. Günçağ, D. (2004). Talasemi. (Klinik Hematoloji. Ed. D. Günçağ, Pekçelen, Y. ve Atamer, T.), 2004, İstanbul: Nobel Matbaacılık. 672.
17. Cao, A. ve Galanello, R. (October 2002). Effect of consanguinity for screening thalassemia. *New England Journal of Medicine,* 347 (15), 1200-2.
18. Canpolat, N., Aydoğan, G., Akçay, A., Şalcıoğlu, Z., Akıcı, F. ve Kıyak, A. (2004). β-Talasemi major ve glukoz metabolizması bozukluğu. *SSK Tepecik Hastanesi Dergisi,* 14 (2), 119-124.
19. Hoffbrand, A.V., Pettit, J.E., Moss, P.A.H. (2001). Thalassaemias, Essential Haematology, Fourth Edition.
20. Aslan, D. (1999). Talasemik Hasta İzlemi, *Katkı Pediatri Dergisi,* Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı ve Çocuk Sağlığı Enstitüsü Yayını, Cilt 20, Sayı 5, 71-682.
21. Apak, H. (Nisan 2001). Hemoglobinopatiler ve Talasemiler, İ.Ü. *Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Sürekli Tıp Eğitim Etkinlikleri Sempozyum Dizisi,* No 25, Anemililer Sempozyumu, İstanbul.
22. Canatan, D. (2005). Talasemi ve Transfüzyon, Ed: Albayrak D., Pediatrik Bilimler Dergisi, 1. Cilt, Sayı 3, 28-32, Ankara.
23. Yaprak, I. (2004). Beta talasemi tanı ve tedavisinde güncel yaklaşımlar. *Sürekli Tıp Eğitimi Dergisi,* 13 (2), 58-60.
24. Soliman, T. A., El-Matary, W., Abdel Fattah, M.M., Nasr, İ. S., El Alaily, R.K., ve Alaa Thabet, M. (2004). The effect of high-calorie diet on nutritional parameters of children with β-thalassemia major. *Clinical Nutrition,* 23, 1153-1158.
25. Spiliotis, B.E. (1998). β-thalassemia and normal growth: are they compatible? *European Journal of Endocrinology,* 139, 143-144.
26. Spear, B.A. (2002). Adolescent growth and development. *Journal of American Dietetic Association,* 102(3), 23-29.

27. Moayeri, H. ve Oloomi, Z. (12 August 2003). Prevelance of growth and puberty failure with respect to growth hormone and gonadotropins secretion in beta-thalassemia major. *Biomedical (BMC) Endocrine Disorders*, 3 (1), 4.

28. Shalitin, S., Carmi, D., Weintrob, N., Philip, M., Miskin, H., Kornreich, L. ve diğerleri. (2005). Serum ferritin level as a predictor of impaired growth and puberty in thalassemia major patients. *European Journal of Haematology,* 74, 93-100.

29. Karamifar, H., Shahriari, M. ve Amirhakimi, G. H. (2005). Failure of puberty and linear growth in beta-thalassemia major. *Turkish Journal of Haematology,* 22(2), 65-69.

30. Asadi-Pooya, A.A. ve Karamifar, H. (2004). Body mass index in children with beta-thalassemia major. *Turkish Journal of Haematology,* 21(4), 177-180.

31. Rakıcıoğlu, N., Acar Tek, N., Ayaz, A., Pekcan, G. (2009). Yemek ve Besin Fotoğraf Kataloğu, Ölçü ve Miktarlar. Ankara, 2. Baskı, Hatiboğlu Yayınevi.

32. Pekcan, G. (2002). Hastanın beslenme durumunun saptanması. Baysal, A. (Ed.). Diyet El Kitabı (s. 65-116). Ankara: Hatiboğlu Yayınevi.

33. Pekcan, G. (1992). Şişmanlık Saptama Yöntemleri. "Şişmanlık Çeşitli Hastalıklarla Etkileşimi ve Diyet Tedavisinde Bilimsel Uygulamalar" (Der. P. Arslan)'da, Türkiye Diyetisyenler Derneği Yayını: 4, Hizmet İçi Eğitim Semineri, 4-5 Haziran, Ankara, 1992, 7-37.

34. Pekcan, G. (1996). Malnütrisyon; hastaların antropometrik yönden değerlendirilmesi ve izlenmesi. "Enteral Parenteral Beslenme" (Der. Başoğlu S., Karaağaoğlu N., Erbaş N., Ünlü A.)'de, Türkiye Diyetisyenler Derneği Yayını: 8, Hizmet İçi Eğitim Semineri, 4-5 Haziran, Ankara, 1996, 17-38.

35. Chumlea, C. (1991). AnthropometricaAssessment in an adult obesity clinic. (Ed John H. Himes), Wiley-Liss, New York, USA.

36. Willett, W. (1998). Nutritional Epidemiology. Anthropometric measures and body composition. Oxford University Press. New York, 244-275.

37. Dwyer, J. T. (1994). Dietary Assessment. Modern Nutrition in Health and Disease. (Eds. Shils ME, et. al.), Lea and Febiger, Philedelphia, 842-860.

38. Lohman, T.G., Roche, A., Martorell, R. (1988). Anthropometric Standardization Manual. Champain, USA: Human Kinetics Publishers.

39. FAO/WHO (2001). Human Energy Requirements. Report of a Joint FAO/WHO/UNU Expert Consultation. Rome.

40. Spear., B. A., (2002). Adolescent growth and development, J Am Diet Assoc, 102 (3), 23-29.

41. SPSS for Windows, (2007). Release 15.0.

42. Erhardt, J. (2006). Be-Bis: Nutrition Database Software, istanbul.

43. Karakaş., Z. (2010) Talasemide Transfüzyon Tedavisi. *Türkiye Klinikleri J Hem Onc-Special Topics* 2010; 3 (1).

44. Guidelines Thalassaemia for the Clinical Management of Thalassemia. 2nd revised edition., (November, 2008). Blood transfusion theraphy in β-Thalassaemia Major. Thalassaemia International Federation.

45. Porter J. (2009). Blood Transfusion: Quality and Safety issues in thalassemia, Basic Requirements and New trends. *Hemoglobin,* 33, S1, S28-S36.

46. http://gozdegurer.blogspot.com/2009/05/duran-canatan.html, Erişim tarihi: 30.09.2010

47. Sağlık Bakanlığı Ana Çocuk Sağlığı ve Aile Planlaması Genel Müdürlüğü, Ankara (2010), Hemoglobinopati Kontrol Programı, *Türkiye Klinikleri J Hem Onc-Special Topics*, 3(1), 5-8.

48. http://www.talasemi.org/, Erişim tarihi: 25.08.2010.

49. http://en.wikipedia.org/wiki/Thalassemia, Erişim tarihi: 27.08.2010.

50. Hacettepe Üniversitesi Nüfus Etüdleri Enstitüsü (2009). *Türkiye Nüfus ve Sağlık Araştırması, 2008*. Hacettepe Üniversitesi Nüfus Etüdleri Enstitüsü, Sağlık Bakanlığı Ana Çocuk Sağlığı ve Aile Planlaması Genel Müdürlüğü, Başbakanlık Devlet Planlama Teşkilatı Müsteşarlığı ve TÜBİTAK, Ankara, Türkiye.

51. Küçük, N. (2002). Talasemi Majör'lü adolesanlarda beden imajının benlik saygısına etkisi, Yüksek Lisans Tezi, İstanbul.

52. Kutluay Merdol, T. (2003). Beslenme Eğitimi Rehberi. Özgür yayınları.

53. Ağaoğlu, L. Talasemide yaşam. *Türkiye Klinikleri J Hem Onc-Special Topics* 3(1), 9-11.

54. Köksal, G. Gökmen, H. (2009). Çocuk hastalıklarında beslenme tedavisi, Hatipoğlu Yayınevi, Ankara.

55. Mümüşoğlu, S., Sayal, B., Beksaç, S. Talasemi ve hemoglobinopatilerde prenatal tanı yöntemleri. *Türkiye Klinikleri J Hem Onc-Special Topics* 3(1), 40-44.

56. http://www.talasemi.org/uyelik.php Erişim Tarihi: 29.08.2010.

57. http://www.talasemi.org/gerceklesen_etkinlikler.php. Erişim Tarihi: 25.08.2010.

58. http://www.sagligimicinhersey.com/SaglikHaberDetay221110.UlusalTalasemiGenclikKampi.html. Erişim Tarihi: 26.08.2010.

59. http://www.talasemi.org/gerceklesen_etkinlikler.php. Erişim Tarihi: 29.08.2010.

60. Constitution of the World Health Organization-Basic Documents, (October 2006). 45th edition, supplement.

61. Aydınok, Y. Talasemide şelasyon tedavisi. *Türkiye Klinikleri J Hem Onc-Special Topics* 3(1), 76-80.

62. Yazman, D. Erişkin tatalemili hastanın sorunları. *Türkiye Klinikleri J Hem Onc-Special Topics* 3(1), 119-122.

63. Tokgöz, H., Çalışkan, Ü. Talasemide demir regülasyonu, metabolizması ve demir yükünün tayini. *Türkiye Klinikleri J Hem Onc-Special Topics* 3(1), 70-76.

64. Gülhan, B. (2009). Düzenli Kan Transfüzyonu Yapılan Talasemili Hastalarda Solunum Sistemi Bulguları ve Etkileyen Faktörlerin Belirlenmesi, tez.

65. Tezcan, S., Kurtuluş Yiğit, E., Tunçkanat, F. H. (2009). Çocuk Sağlığı, Çocuğun doğumdaki ağırlığı ve büyüklüğü, Hacettepe Üniversitesi Nüfus Etüdleri Enstitüsü (2009). *Türkiye Nüfus ve Sağlık Araştırması, 2008.* Hacettepe Üniversitesi Nüfus Etüdleri Enstitüsü, Sağlık Bakanlığı Ana Çocuk Sağlığı ve Aile Planlaması Genel Müdürlüğü, Başbakanlık Devlet Planlama Teşkilatı Müsteşarlığı ve TÜBİTAK, Ankara, Türkiye, 159- 171.

66. Raiola, G., Galati, M. C., De Sanctis, V., Caruso Nicoletti, M., Pintor, C., De Simone, M., Arcuri, V. M., Anastasi, S. (2003). Growth and puberty in

thalassemia major. *Journal of Pediatric Endocrinoogy and Metabolism,* Mar, 16, Suppl. 2, 259-266.

67. De Sanctis, V. (2002). Growth and puberty and its management in thalassemia. *Hormone Reserch*, 58, Suppl. 1, 72-79.

68. Soliman, A. T., El Zalabany, M., Amer, M. ve Ansari, B. M. (February 1999). Growth and pubertal development in transfusion-dependent children and adolescents with thalassemia major and sickle cell disease: a comparative study. *Journal of Tropical Pediatrics*, 45, 23-30.

69. Khurana, A., Katyal, S., Marwaha, R.K. (2006). Psychosocial Burden in Thalassemia, *Indian Journal of Pediatrics*, October, Volume 73.

70. Ahmad W. (January 2006). Growing Up With Beta Thalassaemia Major Or Sickle Cell Disorder-Young People's and Their Families' Strategies of Coping And Resistance, Ed: Ahmad W., 10th International Conference on Thalassaemia & Haemoglobinopathies & 12th International TIF Conference for Thalassaemia Patients and Parents, Dubai.

71. Sönmez, K. (Mart 2004). Talasemi Hastalarında Psikolojik Sorunlar, *Sağlık Dergisi,* 54-58.

72. Modell, B., Khan, M., Darlison, M. (2000). Survival in beta-thalassaemia major in the UK: data from the UK Thalassaemia Register. *Lancet*; 355 (9220), 2051-2.

73. Ünal., Ş. (2010). Beta Talasemi Kliniği ve Tanısı. *Türkiye Klinikleri J Hem Onc-Special Topics* 3(1), 14-18.

74. Fung, E. B., Xu, Y., Kwiatkowski, J. L., Vogiatzi, M. G., Neufeld, E., Olivieri, N. ve diğerleri. (October 2010). Relationship between chronic transfusion therapy and body composition in subjects with thalassemia. *Journal of Pediatrics,* 157 (4), 641-7.

75. Crabtree, N. J., Kibirige, M. S., Fordham, J. N., Banks, L. M., Muntoni, F., Chinn, D., Boivin, C. M., Shaw, N. J. (2004). The relationship between lean body mass and bone mineral content in paediatric health and disease. *Bone,* 35, 965-72.

76. Forbes, G. B. (1974). Stature and lean body mass. *American Journal of Clinical Nutrition,* 27, 6, 595-602.

77. Vogiatzi, M. G., Autio, K. A., Mait, J. E., Schneider, R., Lesser, M., Giardina, P. J. (2005). Low bone mineral density in adolescents with β-thalassemia. *Annals New York Academy of Sciences*, 1054, 462-6.

78. Molyvda-Athanasopoulou, E. Sioundas, A., Karatzas, N., Aggellaki, M., Pazaitou, K., Vainas, I. (June 1999). Bone mineral density of patients with thalassemia major: four-year follow-up. *Calcified Tissue International,* 64(6), 481-4.

79. Karamifar, H., Shahriari, M., Amirhakimi, G. H. (Jan-Mar 2003). Prevalence of endocrine complications in beta-thalassaemia major in the Islamic Republic of Iran. *East Mediterranean Health Journal*, 9 (1-2), 55-60.

80. Vaisman, N, Akivis, A, Sthoeger, D, Barak, Y, Matitau, A, Wolach, B. (March 1995). Resting energy expenditure in patients with thalassemia major. *American Journal of Clinical Nutrition,* 61(3), 582-4.

81. De Sanctis, V., Katz, M., Vullo, C., Bagni, B., Ughi, M. ve Wonke, B. (1994). Effect of different treatment regimes on linear growth and final height in beta thalassemia major. *Clinical Endocrinology (Oxford)*, 40(6), 791-8.

82. Rund, D., Rachmilewitz, E. (2000). New trends in the treatment of β-thalassemia. *Clinical Reviews in Oncology/Hematology*, 33, 105-118.

83. Schrier, S. L., Angelucci, E. (2005). New strategies in the treatment of thalassemias. *Annual Review of Medicine*, 56, 157-71.

84. Cunningham, M.J., Macklin, E.A., Neufeld, E. J., Cohen, A. R. (2004). Thalassemia Clinical Research Network. Complications of beta-thalassemia major in North America. Blood, 104, 34-9.

85. Kılıçarslan, E. (2001). Talasemi Majörlü Çocuklarda Depresif Belirtilerin İncelenmesi, H.Ü. Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Bilim Uzmanlığı Tezi, Ankara, (Danışman: Prof. Dr. H. Çavuşoğlu).

86. Sönmezoğlu, M. (2010). Talasemide enfeksiyonlar ve yönetimi. *Türkiye Klinikleri J Hem Onc-Special Topics* 3(1), 96-102.

87. Borgna-Pignatti, C., Cappellini, M. D., Stefano, G. C., Del Vecchio, G. C., Forni, G. L., Gamberini, M. R., Ghilardi, R. (2005). Survival and complications in thalassemia. *Annals New York Academy of Sciences*, 1054, 40-47.

88. Origa, R., Fiumana E, Gamberini MR, Armari S, Mottes M, Sangalli A, ve diğerleri. (2005). Osteoporosis in beta-thalassemia: Clinical and genetic aspects. *Annals New York Academy of Sciences*, 1054, 451-6.

89. WHO Technical Report Series No:921, (2003). Prevention and Management of Osteoporosis. Report of a WHO Scientific Group, Geneva.

90. Jensen, C. E., Tuck SM, Agnew JE, Koneru S, Morris RW, Yardumian A, Prescott E, Hoffbrand AV, Wonke B. (1998). High incidence of osteoporosis in thalassaemia major. *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism,* 11, Suppl 3, 975-7.

91. Perrotta S., Cappellini MD, Bertoldo F, Servedio V, Iolascon G, D'Agruma L, ve diğerleri. (November 2000). Osteoporosis in beta-thalassaemia major patients: analysis of the genetic background. *British Journal of Haematology,* 111(2), 461-6.

92. Bekheirnia, M.R., Shamshirsaz, A. A., Kamgar, M., Bouzari, N., Erfanzadeh, G., Pourzahedgilani, N., ve diğerleri. (March 2004). Serum zinc and its relation to bone mineral density in beta-thalassemic adolescents. *Biological Trace Element Research*, 97 (3), 215-24.

93. Angastiniotis, M., Pavlides, N., Aristidou, K., Kanakas, A., Yerakaris, M. Eracleous, E., Posporis, T. (1998). Bone pain in thalassaemia: assessment of DEXA and MRI findings. *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism,* 11, Suppl 3, 779-84.

94. Borgna-Pignatti, C. (2006). Thalassemia. A few new tiles in large mosaic, *Hematology,* 91, 1159-1161.

95. Sangün, Ö., Dündar, B. (2010). Talasemide endokrin komplikasyonlar ve yönetimi. *Türkiye Klinikleri J Hem Onc-Special Topics* 3(1), 85-96.

96. Butler, C. Talasemi ile yaşamak. Broşür, Apotex ilaç firması, (2009).

97. http//www.thalassemia.com/Bone.html, Erişim Tarihi: 20.09.2010

98. Dietary Reference Intakes (DRI's) for Energy, Carbohydrate, Fiber, Fat, Fatty Acids, Cholesterol, Protein, and Amino Acids (2002). Food and Nutrition Board, Institute of Medicine, National Academies.

99. Arslan, P. Çocuk Beslenmesi Ders Notları (2009-2010).

100. Joint FAO/WHO Expert Consultation on Fats and Faty Acids in Human Nutrition, 10-14 November (2008). Interim summary of conclusions and dietary recommendations on total fat. WHO, Geneva.

101. http://en.wikipedia.org/wiki/Vitamin_B12 (Erişim Tarihi: 29.09.2010)

102. Luhby, A. L., Cooperman, R. L., Giorgio, A. J. (1969). Vitamin B12 metabolism in thalassemia major. *Annals New York Academy of Sciences*, November 20, 165(1), 443-60.

103. Tavil, B., Sipahi, T. (2004). Masked deficit of vitamin B12 in a Turkish girl with thalassemia. *Pediatric Hematology and Oncology*, 21, 363-365.

104. Şimşek, F. , Öztürk, G., Kemahlı, S., Erbaş, D., Hasanoğlu, A. (2005). Oxidant and antioxidant status in beta thalassemia major patients. *Ankara Üniv Tıp Fak Mecmuası*, 58, 34-38.

105. Anderson, J., B. (2004). Minerals. Kathleen L. Mahan ve S. Escott-Stump (Ed.). *Krause's Food, Nutrition and Diet Theraphy* (s. 134-148). USA: 11thedition, Saunders Company, Elsevier.

106. Miret, S., Simpson, R. J., McKie, A.T. (2003). Physiology and molecular biology of dietary iron absorption. *Annual Reviews of Nutrition,* 23, 283-301.

107. Fikry, SI, Saleh, SA, Sarkis, NN, Mangoud, H. (2003). Study of serum zinc in relation to nutritional status among thalassemia patients in Damanhour Medical National Institute. *Journal of Egypt Public Health Association,* 78 (1-2), 73-93.

EKLER

EK 1: ETİK KURUL ONAYI

T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
Tıp Fakültesi
Tıbbi, Cerrahi ve İlaç Araştırmaları Etik Kurulu

Sayı : B.30.2.HAC.0.01.00.05/809 03/04/2008
Konu :

ARAŞTIRMA PROJESİ DEĞERLENDİRME RAPORU

Toplantı Tarihi	: 6 MART 2008 PERŞEMBE günü
Toplantı No	: 2008/3
Proje No	: LUT 08/4 (Değerlendirme Tarihi: 06.03.2008)
Karar No	: LUT 08/4 – 67

Üniversitemiz Sağlık Bilimleri Fakültesi Beslenme ve Diyetetik Bölümü öğretim üyelerinden Prof. Dr. Perihan Arslan'ın sorumlu araştırmacısı olduğu, Prof.Dr.Fatma Gümrük ve Uzm.Dr.Şule Ünal ile birlikte çalışacakları Arş.Gör.Nilay Dönmez'in tezi olan LUT 08/4 kayıt numaralı ve ***"Talasemi Majör'lü Çocuk ve Adolesanların Beslenme Durumlarının, Antropometrik ve Bazı Biyokimyasal Parametreler ile Vücut Bileşimleri Üzerine Etkisi"*** başlıklı proje önerisi Kurulumuzda değerlendirilmiş olup, Tıbbi Etik açıdan uygun bulunmuştur.

1. Prof.Dr. E. Rüştü Onur	(Başkan)	
2. Prof.Dr. Sema Özer	(Üye)	
3. Prof.Dr. M. Emin Şenocak	(Üye)	
4. Prof.Dr. Meral Kanbak	(Üye)	KATILMADI
5. Prof.Dr. Türkan Eldem	(Üye)	KATILMADI
6. Prof.Dr. Gökhan Gedikoğlu	(Üye)	
7. Prof.Dr. Erdem Aydın	(Üye)	
8. Prof.Dr. Ediz Demirpençe	(Üye)	
9. Prof.Dr. Alev Türker	(Üye)	
10. Doç.Dr. Ümit Yaşar	(Üye)	
11. Doç.Dr. Zafer Çehreli	(Üye)	
12. Dr. Meltem Şengelen	(Üye)	KATILMADI
13. Avukat Serpil Besni	(Üye)	

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi, Cerrahi ve İlaç Araştırmaları Etik Kurulu 06100 Sıhhiye-Ankara
Telefon: (0 312) 305 10 82 Faks: (0 312) 310 05 80 E-posta: humsc@hacettepe.edu.tr

EK: 2: TEZ ANKET FORMU

Anket No:..... Dosya No:..... ...../...../2008

TALASEMİ MAJÖR'LÜ ÇOCUK VE ADOLESANLARDA BESLENME DURUMUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ VE BÜYÜME VE GELİŞMEDEKİ DEĞİŞİKLİĞİN İZLENMESİ

Ad-Soyad:.....Telefon Numarası:.....
Adres:.....

1- Cinsiyeti: E ( ), K ( )

2- Doğum Tarihi: ...../...../..... Yaş:.....yıl

3- Doğum ağırlığı:.....kg Doğum boy uzunluğu:.....

4- Eğitim Durumu: 1) Yok 2) İlköğretim 3) Lise
Süresi:.....yıl

5- Anne yaşı:.....yıl Anne Boy uzunluğu..... cm

6- Annenin Eğitim Düzeyi: ( )Yok ( ) İlköğretim ( ) Lise ( ) Yüksekokul

7- Annenizin Mesleği:.....

8- Babanın yaşı:.....yıl Babanın boy uzunluğu..... cm

9- Babanın Eğitim Düzeyi: ( ) Yok ( ) İlköğretim ( ) Lise ( ) Yüksekokul

10- Babanızın Mesleği:.....

11- Ailenizin Türü: 1) Çekirdek Aile (anne-baba-kardeşler)
2) Geniş Aile (Büyükanne-büyükbaba-hala-dayı vb.)

12- Evinize siz hariç kaç kişi yaşıyor ?.....kişi, Kardeş Sayısı.....

13- Tanı Yaşı:.....yıl

14- Aile bireylerinizde sizden başka Talasemi Majör tanısı alan var mı?
Var ise yakınlık derecesi:.....Sağ +:...Sağ -:.....
Aldığı tedaviler / Kullandığı ilaçlar ve dozları

İlaç Adı (Tedavi şekli)	Doz
DFO	

15- Sigara kullanıyor mu? ☐ Evet.....adet/gün, ☐ Hayır, kullanmıyorum.

16- Alkol tüketiyor mu? ☐ Evet, ☐ Hayır

17- Talasemi Majör'den başka hastalığı var mı? ☐ Evet ☐ Hayır

18- Var ise;

( ) IDDM (Tip I DM)	( ) Hipogonadism	( ) Hipertiroidizm
( ) Kalp Hastalıkları	( ) Osteoporoz	Diğer.....
( ) Karaciğer		

19- Splenektomi yapılmış mı? ( ) Evet, ( ) Hayır

20- Splenektomi yapıldı ise ne zaman yapıldı ? Tarih...../...../.....

21- Kan Transfüzyon Sıklığı.....kez/ hafta

22- Kan tranfüzyonlarının başlandığı yaş.....yıl

23- Vitamin- mineral tableti kullanıyor musunuz ? ☐ Evet ☐ Hayır (29.soruya geçin)

Kullanıyor iseniz; *İsmi:*.....*Kullanma sıklığı*:...../.....

24- Menarj durumu (Kızlar cevaplandıracaktır.)

Menarj yaşı (yıl)	Kaç günde bir adet görüyorsunuz?	Adetiniz kaç gün sürüyor?
.....yıl	.....günde 1	.....gün

1- ANTROPOMETRİK ÖLÇÜMLER (İlk görüşme)

Boy uzunluğu:	cm	ÇEVRE ÖLÇÜMLERİ	
Vücut ağırlığı:	kg	Bel çevresi:	cm
BKI:	kg/m^2	Kalça çevresi:	cm
BİYOELEKTRİK İMPEDANS		Kol çevresi:	cm
Bazal Metabolizma Hızı (BMH)	kkal	DERİ KIVRIM KALINLIKLARI	
Vücut yağ %'si:	%	Triseps DKK:	mm
Vücut yağ miktarı:	kg	Biseps DKK:	mm
Yağsız vücut kütlesi:	kg	Suprailiak DKK:	mm
Vücut suyu %, kg:	.....% .....kg	Subskapular DKK:	mm

2- ANTROPOMETRİK ÖLÇÜMLER (Son görüşme)

Boy uzunluğu:	cm	ÇEVRE ÖLÇÜMLERİ	
Vücut ağırlığı:	kg	Bel çevresi:	cm
BKI:	kg/m^2	Kalça çevresi:	cm
BİYOELEKTRİK İMPEDANS		Kol çevresi:	cm
Bazal Metabolizma Hızı (BMH)	kkal	DERİ KIVRIM KALINLIKLARI	
Vücut yağ %'si:	%	Triseps DKK:	mm
Vücut yağ miktarı:	kg	Biseps DKK:	mm
Yağsız vücut kütlesi:	kg	Suprailiak DKK:	mm
Vücut suyu %, kg:	.....% .....kg	Subskapular DKK:	mm

3- BİYOKİMYASAL VERİLER

	I (İLK GÖRÜŞME)	II (SON GÖRÜŞME)
TAM KAN SAYIMI		
Kan Şekeri (mg/dl)		
Total Protein (g/dL)		
Albumin (g/dL)		
Globulin (g/dL)		
BUN (Kan üre azotu) (mg/dL)		
KARACİĞER ENZİMLERİ		
ALT (SGPT) (U/L)		
AST (U/L)		
ALP (U/L)		
GGT (U/L)		
Na (mEq/L)		
K (mEq/L)		
Total Ca (mg/dL)		
İnorganik P (mg/dL)		
HEMOGRAM		
Ferritin		
B12		
Folik Asit		
TİROİD FONKSİYON TESTLERİ		
Tiroid Uyarıcı Hormon (TSH)		
Serbest T3		
Serbest T4		
HEPATİT MARKERLARI		
Hepatit A		
Hepatit B		
Hepatit C		

BESİN TÜKETİM SIKLIĞI KAYIT FORMU

BESİN GRUPLARI	HER ÖĞÜN	HER GÜN	HAFTADA 3-5	HAFTADA 1-2	15 GÜNDE 1	AYDA 1	HİÇ
ET/YUMURTA/K.BAKLAGİL							
Kırmızı et ve ürünleri							
Salam, sucuk, sosis							
Tavuk, hindi							
Balık							
Yumurta							
Kurubaklagiller							
Yağlı tohumlar (ceviz, fındık, fıstık vb.)							
SÜT VE SÜT ÜR.							
Süt							
Yoğurt							
Ayran							
Peynir Çeşitleri							
MEYVELER							
Taze meyveler							
Kuru meyveler							
SEBZELER							
Yeşil yapraklı sebzeler							
Diğer sebzeler							
EKMEK VE Y.GEÇEN BESİNLER							
Ekmek							
Kepekli ekmek							
Beyaz ekmek							
Tahıllar							
Bulgur							
Makarna, Erişte							
Pirinç							
Kahvaltılık Tahıllar							
İÇECEKLER							
Çay							
Kahve, nescafe							
Hazır meyve suyu							
Kola, gazoz vb.							
Alkollü içecekler							
ŞEKER ve ŞEKERLİ BESİNLER							
Şeker (saf)							
Bal, reçel, marmelat							
Bisküvi							
Çikolata							
Diğer.....							

FİZİKSEL AKTİVİTE KAYIT FORMU

Ad-Soyad:.....Hafta: .....

Aktivite Türü	**Süre (saat/ dakika)**	
Dinlenme		
Uyku, uzanma, uzanarak okuma		
Çok Hafif Aktivite		
Oturarak çalışma, müzik dinleme, dinlenme, yemek yeme, masa başı oyun, oturarak müzik aleti çalma		
Hafif Aktivite		
Yavaş yürüme, yıkanma, giyinme, duş alma, genel ev işleri,		
Orta Aktivite		
Hızlı yürüme, merdiven inip-çıkma, masa tenisi		
Ağır Aktivite		
Yokuş yukarı yük taşıma, basketbol, voleybol, futbol, tırmanma, koşma, bisiklete binme, yüzme, kayak, tenis, dans		
TOPLAM (24 saat (1440 dakika)		

EK 3: BROŞÜR (TALASEMİ MAJÖR HASTALARINDA YETERLİ VE DENGELİ BESLENME)

TALASEMİ MAJÖR'LÜ BİREYLERİN BESLENMESİ NASIL OLMALIDIR ?

Talasemi Majör'lü çocuklar da herkes gibi yaşlarına uygun yeterli ve dengeli beslenmeye; yani yeterli miktarda enerji, protein, karbonhidrat, yağ, vitamin ve mineral almaya dikkat etmelidirler.

Talasemili bir çocuğun beslenmesi, kesinlikle aynı yaştaki normal bir çocuktan farklı olmamalıdır.

SORU: Talasemili bireyler herkes gibi beslenirlerse vücutlarında demir depolanır mı?

CEVAP: HAYIR. BU ÇOK YANLIŞ BİR DÜŞÜNCE YA DA YANLIŞ BİR BİLGİDİR. Talasemi hastasının özellikle karaciğer gibi çok önemli organlarında fazla demir depolanmaktadır ancak bu demirin ana kaynağı BESLENMEDEKİ DEMİR DEĞİLDİR.

Özellikle Talasemi Majör'lü hastalar yaşam boyu kan nakline gereksinim duyarlar. Bu nedenle Talasemi Majör'lü hastalar ömür boyu kan alırken diğer yandan da vücuttan bu fazla demiri atacak ilaçları da alırlar.

DİKKAT !!! Besinlerle alınan demir bu yükü kesinlikle arttırmaz.

SORU: Talasemi Majör'lü bireyler demir içeren kırmızı et, yumurta gibi yiyebilirler mi?

CEVAP: EVET YİYEBİLİRLER. Talasemi Majör'lü hastalarda besinler içindeki demirin bağırsaklardan normal kişilere göre daha fazla emildiği bilinmektedir. Ancak bu miktar hiç bir zaman tehlike yaratacak boyutlara erişmez. Talasemi Majör'lü hastalar demir içeren yiyecekleri (et, karaciğer, tavuk, balık, yumurta, kuru baklagiller, pekmez, fındık-fıstık-ceviz gibi yağlı tohumlar ve yeşil yapraklı sebzeler) yiyebilirler.

Bu hastaların yaşlarına uygun yeterli ve dengeli beslenmeleri gerekmektedir. Normal beslenme ile alınan demirin bu çocuklara bir zararı olmaz.

SORU: Talasemili hastalarda görülen gelişme geriliğinin beslenme ile ilişkisi var mıdır ?

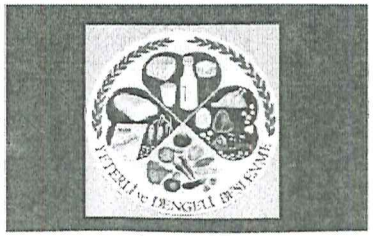
CEVAP: EVET VARDIR. Talasemi Majör'lü çocuklarda görülen gelişme geriliğinin sebeplerinden biri de; yetersiz vedDengesiz beslenmedir.

SORU: Gelişme geriliği ve boy kısalığı nasıl önlenir?

CEVAP: Talasemi Majör'lü hastalara kan (eritrosit) verilme işlemi belirli aralıklarla yaşam boyu sürmektedir. Kanda "hemoglobin" düzeyi 10 mg/dL altına düşmeyecek şekilde ayarlanmalıdır. Bu değerlerin altında kronik kansızlık oluşur bu da boy kısalığı ve gelişme geriliğine yol açabilir.Ayrıca demir bağlayıcı ilaçlar düzenli kullanılmalı ve demir birikimine bağlı büyüme hormonlarının az salgılanması önlenmelidir.

UNUTMAYALIM !!!

Talasemili Majör'lü çocuklar da diğer çocuklar gibi YETERLİ ve DENGELİ beslenmelidir. Beslenme bu çocukların sağlıklı gelişimleri için çok önemlidir.



TALASEMİ MAJÖR HASTALARINDA YETERLİ VE DENGELİ BESLENME

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi
Pediatrik Hematoloji Bölümü

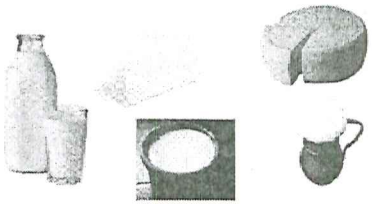
ve

Hacettepe Üniversitesi
Sağlık Bilimleri Fakültesi
Beslenme ve Diyetetik Bölümü

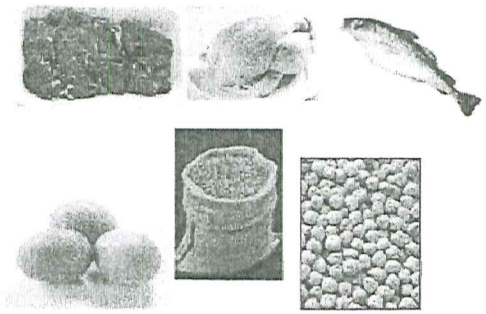
EK 3: BROŞÜR (devam)

İnsan yaşamının sürdürülebilmesi için 50'ye yakın besin öğesine gereksinimi vardır. Bu besin öğeleri, besinlerin içinde bulunmaktadır. Besinler 4 ana grupta toplanırlar.

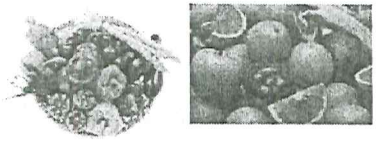
- Süt ve Süt ürünleri



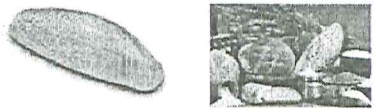
- Et-Tavuk-Balık, Yumurta ve Kurubaklagiller



- Sebze ve Meyveler



- Ekmek ve Tahıllar



1) SÜT VE SÜT ÜRÜNLERİ GRUBU

Süt grubu besinler; süt, yoğurt, ayran, peynir, çökelek ve sütlü tatlılardan oluşmaktadır. Süt grubu besinlerin vücudumuzdaki en önemli fonksiyonu sağlıklı kemik ve diş gelişimini sağlamasıdır.
Bu gruptaki besinler, protein, kalsiyum, fosfor, çinko ve B vitaminleri açısından zengindir.

Günlük ne miktarda alınmalıdır?

Yetişkinler için günde en az 2 porsiyon (2 su bardağı süt veya 2 kibrit kutusu peynir veya 2 küçük kase yoğurt), çocuklar için ise en az 3 porsiyon bu gruptaki besinlerden tüketilmelidir.

2) ET-TAVUK-BALIK, YUMURTA VE KURUBAKLAGİLLER GRUBU

Kırmızı et, tavuk, balık, yumurta, kuru fasulye, nohut, mercimek, fındık, fıstık, ceviz gibi yağlı tohumlar bu grupta yer alan besinlerdir.
Bu gruptaki besinler özellikle protein kaynağı olmakla birlikte vitamin ve mineral bakımından zengindir.

Günlük ne miktarda alınmalıdır?

Et-tavuk-balık'tan: günde 2 köfte büyüklüğünde (60 gram)
Yumurta: haftada en az 3 adet
Kurubaklagiller: Bir çay bardağı kadar
Yağlı tohumlar: Bir avuç kadar (40 gram)

3) SEBZE VE MEYVE GRUBU

Tüm sebze ve meyveler bu gruptandır. Bu besinler vitamin, mineral ve posa kaynağıdır.

Günlük ne miktarda alınmalıdır?

Günde en az 5, en fazla 9 porsiyon meyve tüketilmelidir (500-900 gram). Tüketilen meyve ve sebzelerin tek tip değil çeşitli olması vücuda alınan vitamin ve mineral çeşitliliğini de arttırmış olur.

4) EKMEK ve TAHIL GRUBU

Buğday, pirinç, yulaf, mısır, çavdar ve bunlardan yapılan un, bulgur, makarna, yarma, erişte vb. ürünler bu gruba girer. Bu gruptaki kabuk kısmı ayrılmamış besinler (tam tahıl ürünleri) B grubu vitaminleri ve posa açısından oldukça zengindir.

Günlük ne miktarda alınmalıdır?

Vücut ağırlığına bağlı olarak her öğünde 1-2 ince dilim (25-50 gram) ekmek ve diğer tahıllardan da en az 2-3 porsiyon alınması gerekmektedir.

EK 4: BESİN TÜKETİM KAYIT DEFTERİ

HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
İHSAN DOĞRAMACI ÇOCUK HASTANESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ABD
PEDİYATRİK HEMATOLOJİ ÜNİTESİ

Amacımız, talasemi majör'lü bireylerin beslenme durumlarını belirlemek ve büyüme ve gelişmelerini izlemektir. Bu nedenle bu kayıtların doğru ve düzenli bir şekilde tutulması büyük önem taşımaktadır. Beslenme kayıt defterinizi, diyetisyeninizin size anlatmış olduğu şekilde doldurmalısınız.
Gösterdiğiniz ilgi ve özen için teşekkür ederiz.

Prof. Dr. Perihan Arslan, Prof. Dr. Fatma Gümrük
Uzm. Dyt. Nilay Dönmez, Uzm. Dr. Şule Ünal

Defteri Teslim Alan Kişinin
Adı Soyadı : .....
Cep teli : .....
Alınan tarih : .....

İletişim: Ar. Gör. Nilay Dönmez
Hacettepe Üniversitesi,
Sağlık Bilimleri Fakültesi,
Beslenme ve Diyetetik Bölümü
(0 312) 305 10 94-96/160

BESİN TÜKETİM KAYDI (Tarih: .....)

ÖĞÜNLER	BESİN/YİYECEK ADI	MİKTARI
SABAH		
KUŞLUK		
ÖĞLE		
İKİNDİ		
AKŞAM		

EK 4: BESİN TÜKETİM KAYIT DEFTERİ (devam)

BESİN TÜKETİM KAYDI (Tarih: .....)		
ÖĞÜNLER	BESİN/YİYECEK ADI	MİKTARI
SABAH		
KUŞLUK		
ÖĞLE		
İKİNDİ		
AKŞAM		

BESİN TÜKETİM KAYDI (Tarih: .....)		
ÖĞÜNLER	BESİN/YİYECEK ADI	MİKTARI
SABAH		
KUŞLUK		
ÖĞLE		
İKİNDİ		
AKŞAM		

EK 5: Beden Kütle İndeksi (BKİ) Referans Değerleri NCHS, (1-74 yaş)

Yaş			Persentiller (kg/m²)								
(yıl)	$\bar{x}$	s	5	10	15	25	50	75	85	90	95
Erkek											
1.0-1.9	17.3	2.4	15.2	15.6	15.9	16.4	17.1	18.0	18.6	19.0	19.6
2.0-2.9	16.2	1.3	14.3	14.6	15.0	15.4	16.2	17.1	17.5	17.8	18.4
3.0-3.9	16.0	1.4	14.2	14.6	14.8	15.1	15.8	16.6	17.1	17.5	18.2
4.0-4.9	15.7	1.3	13.9	14.2	14.5	14.9	15.6	16.4	16.8	17.2	17.8
5.0-5.9	15.6	1.5	13.8	14.1	14.3	14.7	15.5	16.3	16.8	17.2	18.1
6.0-6.9	15.8	1.9	13.7	14.1	14.3	14.8	15.3	16.4	17.2	18.0	19.3
7.0-7.9	16.0	1.8	13.7	14.1	14.3	14.9	15.6	16.7	17.5	18.2	19.5
8.0-8.9	16.3	2.2	13.8	14.3	14.6	15.0	15.9	17.1	18.0	19.1	20.1
9.0-9.9	16.9	2.4	14.1	14.6	14.8	15.3	16.3	17.7	19.0	19.9	21.8
10.0-10.9	17.7	2.8	14.6	15.0	15.3	15.8	17.1	18.7	19.8	21.2	23.4
11.0-11.9	18.4	3.6	14.7	15.1	15.7	16.2	17.4	19.8	21.5	22.5	25.3
12.0-12.9	18.9	3.5	15.2	15.7	16.1	16.7	17.9	20.2	21.7	23.7	25.8
13.0-13.9	19.5	3.5	15.6	16.4	16.6	17.2	18.7	20.7	22.2	24.0	25.9
14.0-14.9	20.3	3.3	16.5	17.0	17.5	18.1	19.5	21.6	23.1	24.2	26.4
15.0-15.9	20.8	3.1	16.8	17.5	18.0	19.0	20.4	22.0	23.4	24.1	26.6
16.0-16.9	21.9	3.3	18.0	18.5	19.0	19.6	21.3	23.0	24.8	25.9	27.3
17.0-17.9	21.8	3.5	17.8	18.4	18.9	19.5	21.1	23.4	24.9	26.1	28.3
18.0-24.9	23.6	3.8	18.8	19.6	20.1	21.0	23.0	25.5	27.2	28.5	31.0
25.0-29.9	24.9	4.3	19.5	20.4	21.1	21.9	24.3	27.0	28.5	30.0	32.8
30.0-34.9	25.7	4.2	19.9	21.0	21.9	23.0	25.1	27.8	29.3	30.5	32.9
35.0-39.9	25.9	4.0	19.7	21.0	21.9	23.3	25.6	28.0	29.5	30.6	32.8
40.0-44.9	26.2	4.0	20.4	21.5	22.2	23.4	26.0	28.5	29.9	31.0	32.5
45.0-49.9	26.3	4.2	20.1	21.5	22.4	23.5	26.0	28.6	30.1	31.2	33.4
50.0-54.9	26.1	4.2	19.9	21.1	22.0	23.3	25.9	28.2	30.1	31.3	33.3
55.0-59.9	26.2	4.3	19.8	21.3	22.1	23.5	26.1	28.5	30.2	31.6	33.6
60.0-64.9	25.8	3.8	20.1	21.3	22.0	23.4	25.6	28.0	29.4	30.4	32.4
65.0-69.9	25.5	4.0	19.1	20.5	21.4	22.7	25.5	27.8	29.6	30.7	32.3
70.0-74.9	25.3	4.0	19.0	20.3	21.4	22.6	25.1	27.7	29.3	30.5	32.3
Kadın											
1.0-1.9	16.7	1.5	14.4	14.9	15.2	15.7	16.7	17.6	18.2	18.6	19.3
2.0-2.9	16.0	1.5	14.1	14.4	14.7	15.1	15.9	16.8	17.3	17.8	18.4
3.0-3.9	15.7	1.4	13.6	14.1	14.4	14.7	15.5	16.4	17.0	17.5	18.0
4.0-4.9	15.5	1.4	13.6	13.9	14.2	14.6	15.3	16.2	16.7	17.2	18.0
5.0-5.9	15.5	1.7	13.3	13.7	14.0	14.5	15.2	16.3	16.9	17.5	18.6
6.0-6.9	15.5	1.7	13.5	13.7	13.9	14.3	15.2	16.2	17.0	17.5	18.7
7.0-7.9	15.9	1.9	13.7	14.1	14.2	14.7	15.4	16.8	17.5	18.3	19.6
8.0-8.9	16.5	2.7	13.8	14.1	14.4	14.9	15.8	17.4	18.7	19.8	21.7
9.0-9.9	17.3	3.1	14.0	14.6	14.8	15.3	16.5	18.1	19.8	21.5	23.3
10.0-10.9	17.7	3.1	14.0	14.5	15.0	15.6	16.9	18.9	20.7	22.0	24.1
11.0-11.9	18.9	3.8	14.8	15.3	15.6	16.3	18.1	20.3	21.8	23.4	26.2
12.0-12.9	19.6	3.7	15.0	15.6	16.2	17.0	18.9	21.2	23.1	24.6	27.0
13.0-13.9	20.4	4.1	15.4	16.3	16.7	17.7	19.4	22.2	23.8	25.2	28.6
14.0-14.9	21.1	3.9	16.5	17.1	17.7	18.4	20.3	22.8	24.7	26.2	28.9
15.0-15.9	21.1	3.8	17.0	17.5	18.0	18.8	20.3	22.4	24.1	25.6	28.7
16.0-16.9	22.1	4.0	17.7	18.3	18.7	19.3	21.1	23.5	25.7	26.8	30.1
17.0-17.9	22.5	4.7	17.1	17.9	18.7	19.6	21.4	24.0	26.2	27.5	32.1
18.0-24.9	22.9	4.6	17.7	18.4	19.0	19.9	21.8	24.5	26.5	28.6	32.1
25.0-29.9	23.7	5.2	18.0	18.8	19.2	20.1	22.3	25.6	28.4	30.8	34.3
30.0-34.9	24.8	5.9	18.5	19.4	19.9	20.8	23.1	27.2	30.4	33.0	36.6
35.0-39.9	25.3	5.8	18.7	19.5	20.2	21.3	23.8	28.0	31.0	33.1	36.9
40.0-44.9	25.7	5.9	18.8	19.8	20.5	21.5	24.2	28.3	31.6	33.7	36.6
45.0-49.9	26.0	6.2	19.0	20.1	20.8	21.9	24.5	28.6	31.4	33.4	37.1
50.0-54.9	26.3	5.5	19.2	20.3	21.0	22.4	25.2	29.2	32.1	33.8	36.5
55.0-59.9	26.9	6.1	19.2	20.5	21.3	22.8	25.7	30.1	32.7	34.7	38.2
60.0-64.9	26.7	5.5	19.3	20.7	21.4	22.9	25.8	29.7	32.1	33.8	36.6
65.0-69.9	26.8	5.5	19.5	20.7	21.7	23.0	26.0	29.6	32.0	33.8	36.6
70.0-74.9	26.6	5.3	19.3	20.5	21.5	23.0	26.0	29.5	31.7	33.1	35.8

EK 6: Biyoelektrik İmpedans Analizi (BİA) Ölçüm Formu

1- ANTROPOMETRİK ÖLÇÜMLER (İlk görüşme)

Boy uzunluğu:	cm	ÇEVRE ÖLÇÜMLERİ	
Vücut ağırlığı:	kg	Bel çevresi:	cm
BKI:	kg/m^2	Kalça çevresi:	cm
BİYOELEKTRİK İMPEDANS		Kol çevresi:	cm
Bazal Metabolizma Hızı (BMH)	kkal	DERİ KIVRIM KALINLIKLARI	
Vücut yağ %'si:	%	Triseps DKK:	mm
Vücut yağ miktarı:	kg	Biseps DKK:	mm
Yağsız vücut kütlesi:	kg	Suprailiak DKK:	mm
Vücut suyu %, kg: .....% .....kg		Subskapular DKK:	mm

2- ANTROPOMETRİK ÖLÇÜMLER (Son görüşme)

Boy uzunluğu:	cm	ÇEVRE ÖLÇÜMLERİ	
Vücut ağırlığı:	kg	Bel çevresi:	cm
BKI:	kg/m^2	Kalça çevresi:	cm
BİYOELEKTRİK İMPEDANS		Kol çevresi:	cm
Bazal Metabolizma Hızı (BMH)	kkal	DERİ KIVRIM KALINLIKLARI	
Vücut yağ %'si:	%	Triseps DKK:	mm
Vücut yağ miktarı:	kg	Biseps DKK:	mm
Yağsız vücut kütlesi:	kg	Suprailiak DKK:	mm
Vücut suyu %, kg: .....% .....kg		Subskapular DKK:	mm

EK 7: Üst Orta Kol Çevresi (ÜOKÇ) Referans Değerleri, NCHS, (1-18 yaş)

Yaş			Persentiller (cm)								
(yıl)	x̄	s	5	10	15	25	50	75	85	90	95
Erkek											
1.0-1.9	16.1	1.2	14.2	14.7	14.9	15.2	16.0	16.9	17.4	17.7	18.2
2.0-2.9	16.4	1.4	14.3	14.8	15.1	15.5	16.3	17.1	17.6	17.9	18.6
3.0-3.9	16.9	1.4	15.0	15.3	15.5	16.0	16.8	17.6	18.1	18.4	19.0
4.0-4.9	17.2	1.4	15.1	15.5	15.8	16.2	17.1	18.0	18.5	18.7	19.3
5.0-5.9	17.7	1.8	15.5	16.0	16.1	16.6	17.5	18.5	19.1	19.5	20.5
6.0-6.9	18.3	2.1	15.8	16.1	16.5	17.0	18.0	19.1	19.8	20.7	22.8
7.0-7.9	19.0	2.1	16.1	16.8	17.0	17.6	18.7	20.0	21.0	21.8	22.9
8.0-8.9	19.6	2.3	16.5	17.2	17.5	18.1	19.2	20.5	21.6	22.6	24.0
9.0-9.9	20.7	2.7	17.5	18.0	18.4	19.0	20.1	21.8	23.2	24.5	26.0
10.0-10.9	21.8	3.0	18.1	18.6	19.1	19.7	21.1	23.1	24.8	26.0	27.9
11.0-11.9	22.8	3.4	18.5	19.3	19.8	20.6	22.1	24.5	26.1	27.6	29.4
12.0-12.9	23.8	3.5	19.3	20.1	20.7	21.5	23.1	25.4	27.1	28.5	30.3
13.0-13.9	24.8	3.3	20.0	20.8	21.6	22.5	24.5	26.6	28.2	29.0	30.8
14.0-14.9	26.2	3.5	21.6	22.5	23.2	23.8	25.7	28.1	29.1	30.0	32.3
15.0-15.9	27.3	3.2	22.5	23.4	24.0	25.1	27.2	29.0	30.3	31.2	32.7
16.0-16.9	28.7	3.2	24.1	25.0	25.7	26.7	28.3	30.6	32.1	32.7	34.7
17.0-17.9	29.0	3.4	24.3	25.1	25.9	26.8	28.6	30.8	32.2	33.3	34.7
Kadın											
1.0-1.9	15.7	1.3	13.6	14.1	14.4	14.8	15.7	16.4	17.0	17.2	17.8
2.0-2.9	16.2	1.3	14.2	14.6	15.0	15.4	16.1	17.0	17.4	18.0	18.5
3.0-3.9	16.6	1.4	14.4	15.0	15.2	15.7	16.6	17.4	18.0	18.4	19.0
4.0-4.9	17.1	1.5	14.8	15.3	15.7	16.1	17.0	18.0	18.5	19.0	19.5
5.0-5.9	17.7	1.8	15.2	15.7	16.1	16.5	17.5	18.5	19.4	20.0	21.0
6.0-6.9	18.2	2.0	15.7	16.2	16.5	17.0	17.8	19.0	19.9	20.5	22.0
7.0-7.9	19.0	2.2	16.4	16.7	17.0	17.5	18.6	20.1	20.9	21.6	23.3
8.0-8.9	20.0	2.6	16.7	17.2	17.6	18.2	19.5	21.2	22.2	23.2	25.1
9.0-9.9	21.1	2.8	17.6	18.1	18.6	19.1	20.6	22.2	23.8	25.0	26.7
10.0-10.9	21.8	3.1	17.8	18.4	18.9	19.5	21.2	23.4	25.0	26.1	27.5
11.0-11.9	23.2	3.6	18.8	19.6	20.0	20.6	22.2	25.1	26.5	27.9	30.0
12.0-12.9	24.0	3.4	19.2	20.0	20.5	21.5	23.7	25.8	27.6	28.3	30.2
13.0-13.9	25.0	3.7	20.1	21.0	21.5	22.5	24.3	26.7	28.3	30.1	32.7
14.0-14.9	25.9	3.6	21.2	21.8	22.5	23.5	25.1	27.4	29.5	30.9	32.9
15.0-15.9	25.9	3.5	21.6	22.2	22.9	23.5	25.2	27.7	28.8	30.0	32.2
16.0-16.9	26.8	3.5	22.3	23.2	23.5	24.4	26.1	28.5	29.9	31.6	33.5
17.0-17.9	27.3	4.1	22.0	23.1	23.6	24.5	26.6	29.0	30.7	32.8	35.4

EK 8: FİZİKSEL AKTİVİTE KAYIT FORMU

Ad-Soyad:.....Hafta: .....

Aktivite Türü	Süre (saat/ dakika)	
Dinlenme		
Uyku, uzanma, uzanarak okuma		
Çok Hafif Aktivite		
Oturarak çalışma, müzik dinleme, dinlenme, yemek yeme, masa başı oyun, oturarak müzik aleti çalma		
Hafif Aktivite		
Yavaş yürüme, yıkanma, giyinme, duş alma, genel ev işleri,		
Orta Aktivite		
Hızlı yürüme, merdiven inip-çıkma, masa tenisi		
Ağır Aktivite		
Yokuş yukarı yük taşıma, basketbol, voleybol, futbol, tırmanma, koşma, bisiklete binme, yüzme, kayak, tenis, dans		
TOPLAM (24 saat (1440 dakika)		

EK 9: TANNER SINIFLAMASI

ERKEKLER

1. Basamak
Pubik tüylenme veya genital organlarda gelişme gözlenmez.

2. Basamak
Pubis bölgesinin dış kısımlarında az miktarda tüylenme,
Penis ve testis gelişimi, skrotumda doku değişimi,
Ter bezlerinde aktivite artışı gözlenir.

3. Basamak
Pubik tüylenme pubis bölgesinin tümünü kaplar,
Peniste uzama, testis ve skrotumda genişleme gözlenir,
Ses değişmeye başlar,
Bıyık bölgesinde tüylenme başlar,
PHV (Büyüme Hızının Doruğu) başlangıcı.

4. Basamak
Yetişkin görünümünde pubik tüylenme,
Penis gelişimi, skrotum derisinde koyulaşma,
PHV (Büyüme Hızının Doruğu) sonu,
Seste kalınlaşma,
Akne gelişimi gözlenir,
Sakal gelişiminde artış gözlenir,
Bacaklarda tüylenme artar.

5. Basamak
Yetişkin görünümünde pubik tüylenme,
Yetişkin görünümünde penis ve testis,
Yetişkin görünümünde sakal gelişimi,
Kas kitlesi belirgin şekilde artar.

KIZLAR

1. Basamak
Pubik tüylenme veya genital organlarda gelişme gözlenmez.

2. Basamak
Az miktarda pubik tüylenme,

Küçük göğüs tomurcuklarının gelişimi,
Ter bezlerinde aktivite artışı,
PHV (*Peak Height Velocity* – Büyüme Hızının Doruğu) başlangıcı.

3. Basamak
Pubik tüylenme artar, koyulaşır,

Göğüsler gelişir, ancak meme ucu ve areola bölgesi belirginleşmemiştir,
PHV (Büyüme Hızının Doruğu) sonu,
Akne gözlenir,

4. Basamak
Yetişkin görünümünde pubik tüylenme,
Göğüslerde gelişme, meme ucu ve areola bölgesi gelişimi,
Akne artışı gözlenir,
Menarş başlangıcı,

5. Basamak
Pubik tüylenme yayılır,
Yetişkin görünümünde göğüs dokusu,
Yağ ve kas dokusunda artış.

EK 9: (devam)

TM'li çocuk ve adolesanların fiziksel aktivite (PAL) düzeyleri ve Tanner Sınıflamasına göre durumları

Birey No	Cins	Yaş	PAL	Tanner
1	K	10	1,40	2
2	K	17	1,42	4
3	K	18	1,56	4
4	E	17	1,50	4
5	K	18	1,48	4
6	E	13	1,71	3
7	E	13	1,73	3
8	K	18	1,46	4
9	K	8	1,46	2
10	E	11	1,54	2
11	E	16	1,74	4
12	E	14	1,61	3
13	K	12	1,54	2
14	K	12	1,54	2
15	K	17	1,52	4
16	K	4	1,50	1
17	E	17	1,59	4
18	K	12	1,48	2
19	K	6	1,42	2
20	E	10	1,63	2
21	E	6	1,65	1
22	K	17	1,63	4
23	E	18	1,75	4
24	K	17	1,65	4
25	E	15	1,54	3
26	E	12	1,58	2
27	K	16	1,55	4
Tüm bireyler				
$\bar{x} \pm$ SD			1.6 ± 0.1	
En az-En fazla			1.4-1.8	

EK 10: Triseps DKK referans değerleri, NCHS, (1-18 yaş)

Yaş			Persentiller (mm)								
(ay)	$\bar{x}$	s	5	10	15	25	50	75	85	90	95
Erkek											
1.0-1.9	10.4	2.9	6.5	7.0	7.5	8.0	10.0	12.0	13.0	14.0	15.5
2.0-2.9	10.0	2.9	6.0	6.5	7.0	8.0	10.0	12.0	13.0	14.0	15.0
3.0-3.9	9.9	2.7	6.0	7.0	7.0	8.0	9.5	11.5	12.5	13.5	15.0
4.0-4.9	9.2	2.7	5.5	6.5	7.0	7.5	9.0	11.0	12.0	12.5	14.0
5.0-5.9	8.9	3.1	5.0	6.0	6.0	7.0	8.0	10.0	11.5	13.0	14.5
6.0-6.9	8.9	3.8	5.0	5.5	6.0	6.5	8.0	10.0	12.0	13.0	16.0
7.0-7.9	9.0	4.0	4.5	5.0	6.0	6.0	8.0	10.5	12.5	14.0	16.0
8.0-8.9	9.6	4.4	5.0	5.5	6.0	7.0	8.5	11.0	13.0	16.0	19.0
9.0-9.9	10.2	5.1	5.0	5.5	6.0	6.5	9.0	12.5	15.5	17.0	20.0
10.0-10.9	11.5	5.7	5.0	6.0	6.0	7.5	10.0	14.0	17.0	20.0	24.0
11.0-11.9	12.5	7.0	5.0	6.0	6.5	7.5	10.0	16.0	19.5	23.0	27.0
12.0-12.9	12.2	6.8	4.5	6.0	6.0	7.5	10.5	14.5	18.0	22.5	27.5
13.0-13.9	11.0	6.7	4.5	5.0	5.5	7.0	9.0	13.0	17.0	20.5	25.0
14.0-14.9	10.4	6.5	4.0	5.0	5.0	6.0	8.5	12.5	15.0	18.0	23.5
15.0-15.9	9.8	6.5	5.0	5.0	5.0	6.0	7.5	11.0	15.0	18.0	23.5
16.0-16.9	10.0	5.9	4.0	5.0	5.1	6.0	8.0	12.0	14.0	17.0	23.0
17.0-17.9	9.1	5.3	4.0	5.0	5.0	6.0	7.0	11.0	13.5	16.0	19.5
Kadın											
1.0-1.9	10.4	3.1	6.0	7.0	7.0	8.0	10.0	12.0	13.0	14.0	16.0
2.0-2.9	10.5	2.9	6.0	7.0	7.5	8.5	10.0	12.0	13.5	14.5	16.0
3.0-3.9	10.4	2.9	6.0	7.0	7.5	8.5	10.0	12.0	13.0	14.0	16.0
4.0-4.9	10.3	3.0	6.0	7.0	7.5	8.0	10.0	12.0	13.0	14.0	15.5
5.0-5.9	10.4	3.5	5.5	7.0	7.0	8.0	10.0	12.0	13.5	15.0	17.0
6.0-6.9	10.4	3.7	6.0	6.5	7.0	8.0	10.0	12.0	13.0	15.0	17.0
7.0-7.9	11.1	4.2	6.0	7.0	7.0	8.0	10.5	12.5	15.0	16.0	19.0
8.0-8.9	12.1	5.4	6.0	7.0	7.5	8.5	11.0	14.5	17.0	18.0	22.5
9.0-9.9	13.4	5.9	6.5	7.0	8.0	9.0	12.0	16.0	19.0	21.0	25.0
10.0-10.9	13.9	6.1	7.0	8.0	8.0	9.0	12.5	17.5	20.0	22.5	27.0
11.0-11.9	15.0	6.8	7.0	8.0	8.5	10.0	13.0	18.0	21.5	24.0	29.0
12.0-12.9	15.1	6.3	7.0	8.0	9.0	11.0	14.0	18.5	21.5	24.0	27.5
13.0-13.9	16.4	7.4	7.0	8.0	9.0	11.0	15.0	20.0	24.0	25.0	30.0
14.0-14.9	17.1	7.3	8.0	9.0	10.0	11.5	16.0	21.0	23.5	26.5	32.0
15.0-15.9	17.3	7.4	8.0	9.5	10.5	12.0	16.5	20.5	23.0	26.0	32.5
16.0-16.9	19.2	7.0	10.5	11.5	12.0	14.0	18.0	23.0	26.0	29.0	32.5
17.0-17.9	19.1	8.0	9.0	10.0	12.0	13.0	18.0	24.0	26.5	29.0	34.5

EK 11: DRI (Dietary Reference Intakes) Değerleri

Dietary Reference Intakes (DRIs): Recommended Intakes for Individuals, Vitamins
Food and Nutrition Board, Institute of Medicine, National Academies

Life Stage Group	Vit A (µg/d)[a]	Vit C (mg/d)	Vit D (µg/d)[b,c]	Vit E (mg/d)[d]	Vit K (µg/d)	Thiamin (mg/d)	Riboflavin (mg/d)	Niacin (mg/d)[e]	Vit B_6 (mg/d)	Folate (µg/d)[f]	Vit B_{12} (µg/d)	Pantothenic Acid (mg/d)	Biotin (µg/d)	Choline[g] (mg/d)
Infants														
0–6 mo	400*	40*	5*	4*	2.0*	0.2*	0.3*	2*	0.1*	65*	0.4*	1.7*	5*	125*
7–12 mo	500*	50*	5*	5*	2.5*	0.3*	0.4*	4*	0.3*	80*	0.5*	1.8*	6*	150*
Children														
1–3 y	300	15	5*	6	30*	0.5	0.5	6	0.5	150	0.9	2*	8*	200*
4–8 y	400	25	5*	7	55*	0.6	0.6	8	0.6	200	1.2	3*	12*	250*
Males														
9–13 y	600	45	5*	11	60*	0.9	0.9	12	1.0	300	1.8	4*	20*	375*
14–18 y	900	75	5*	15	75*	1.2	1.3	16	1.3	400	2.4	5*	25*	550*
19–30 y	900	90	5*	15	120*	1.2	1.3	16	1.3	400	2.4	5*	30*	550*
31–50 y	900	90	5*	15	120*	1.2	1.3	16	1.3	400	2.4	5*	30*	550*
51–70 y	900	90	10*	15	120*	1.2	1.3	16	1.7	400	2.4[i]	5*	30*	550*
>70 y	900	90	15*	15	120*	1.2	1.3	16	1.7	400	2.4[i]	5*	30*	550*
Females														
9–13 y	600	45	5*	11	60*	0.9	0.9	12	1.0	300	1.8	4*	20*	375*
14–18 y	700	65	5*	15	75*	1.0	1.0	14	1.2	400[f]	2.4	5*	25*	400*
19–30 y	700	75	5*	15	90*	1.1	1.1	14	1.3	400[f]	2.4	5*	30*	425*
31–50 y	700	75	5*	15	90*	1.1	1.1	14	1.3	400[f]	2.4	5*	30*	425*
51–70 y	700	75	10*	15	90*	1.1	1.1	14	1.5	400	2.4[k]	5*	30*	425*
>70 y	700	75	15*	15	90*	1.1	1.1	14	1.5	400	2.4[k]	5*	30*	425*
Pregnancy														
14–18 y	750	80	5*	15	75*	1.4	1.4	18	1.9	600[f]	2.6	6*	30*	450*
19–30 y	770	85	5*	15	90*	1.4	1.4	18	1.9	600[f]	2.6	6*	30*	450*
31–50 y	770	85	5*	15	90*	1.4	1.4	18	1.9	600[f]	2.6	6*	30*	450*
Lactation														
14–18 y	1,200	115	5*	19	75*	1.4	1.6	17	2.0	500	2.8	7*	35*	550*
19–30 y	1,300	120	5*	19	90*	1.4	1.6	17	2.0	500	2.8	7*	35*	550*
31–50 y	1,300	120	5*	19	90*	1.4	1.6	17	2.0	500	2.8	7*	35*	550*

NOTE: This table (taken from the DRI reports, see www.nap.edu) presents Recommended Dietary Allowances (RDAs) in **bold type** and Adequate Intakes (AIs) in ordinary type followed by an asterisk (*). RDAs and AIs may both be used as goals for individual intake. RDAs are set to meet the needs of almost all (97 to 98 percent) individuals in a group. For healthy breastfed infants, the AI is the mean intake. The AI for other life stage and gender groups is believed to cover needs of all individuals in the group, but lack of data or uncertainty in the data prevent being able to specify with confidence the percentage of individuals covered by this intake.

[a] As retinol activity equivalents (RAEs). 1 RAE = 1 µg retinol, 12 µg β-carotene, 24 µg α-carotene, or 24 µg β-cryptoxanthin. The RAE for dietary provitamin A carotenoids is twofold greater than retinol equivalents (RE), whereas the RAE for preformed vitamin A is the same as RE.

[b] As cholecalciferol. 1 µg cholecalciferol = 40 IU vitamin D.

[c] In the absence of adequate exposure to sunlight.

[d] As α-tocopherol. α-Tocopherol includes *RRR*-α-tocopherol, the only form of α-tocopherol that occurs naturally in foods, and the *2R*-stereoisomeric forms of α-tocopherol (*RRR*-, *RSR*-, *RRS*-, and *RSS*-α-tocopherol) that occur in fortified foods and supplements. It does not include the *2S*-stereoisomeric forms of α-tocopherol (*SRR*-, *SSR*-, *SRS*-, and *SSS*-α-tocopherol), also found in fortified foods and supplements.

[e] As niacin equivalents (NE). 1 mg of niacin = 60 mg of tryptophan; 0–6 months = preformed niacin (not NE).

[f] As dietary folate equivalents (DFE). 1 DFE = 1 µg food folate = 0.6 µg of folic acid from fortified food or as a supplement consumed with food = 0.5 µg of a supplement taken on an empty stomach.

[g] Although AIs have been set for choline, there are few data to assess whether a dietary supply of choline is needed at all stages of the life cycle, and it may be that the choline requirement can be met by endogenous synthesis at some of these stages.

[k] Because 10 to 30 percent of older people may malabsorb food-bound B_{12}, it is advisable for those older than 50 years to meet their RDA mainly by consuming foods fortified with B_{12} or a supplement containing B_{12}.

[i] In view of evidence linking folate intake with neural tube defects in the fetus, it is recommended that all women capable of becoming pregnant consume 400 µg from supplements or fortified foods in addition to intake of food folate from a varied diet.

[j] It is assumed that women will continue consuming 400 µg from supplements or fortified food until their pregnancy is confirmed and they enter prenatal care, which ordinarily occurs after the end of the periconceptional period—the critical time for formation of the neural tube.

Copyright 2004 by the National Academy of Sciences. All rights reserved.

EK 11: DRI (Dietary Reference Intakes) Değerleri (devam)

Dietary Reference Intakes (DRIs): Recommended Intakes for Individuals, Elements
Food and Nutrition Board, Institute of Medicine, National Academies

Life Stage Group	Calcium (mg/d)	Chromium (µg/d)	Copper (µg/d)	Fluoride (mg/d)	Iodine (µg/d)	Iron (mg/d)	Magnesium (mg/d)	Manganese (mg/d)	Molybdenum (µg/d)	Phosphorus (mg/d)	Selenium (µg/d)	Zinc (mg/d)	Potassium (g/d)	Sodium (g/d)	Chloride (g/d)
Infants															
0–6 mo	210*	0.2*	200*	0.01*	110*	0.27*	30*	0.003*	2*	100*	15*	2*	0.4*	0.12*	0.18*
7–12 mo	270*	5.5*	220*	0.5*	130*	11	75*	0.6*	3*	275*	20*	3	0.7*	0.37*	0.57*
Children															
1–3 y	500*	11*	340	0.7*	90	7	80	1.2*	17	460	20	3	3.0*	1.0*	1.5*
4–8 y	800*	15*	440	1*	90	10	130	1.5*	22	500	30	5	3.8*	1.2*	1.9*
Males															
9–13 y	1,300*	25*	700	2*	120	8	240	1.9*	34	1,250	40	8	4.5*	1.5*	2.3*
14–18 y	1,300*	35*	890	3*	150	11	410	2.2*	43	1,250	55	11	4.7*	1.5*	2.3*
19–30 y	1,000*	35*	900	4*	150	8	400	2.3*	45	700	55	11	4.7*	1.5*	2.3*
31–50 y	1,000*	35*	900	4*	150	8	420	2.3*	45	700	55	11	4.7*	1.5*	2.3*
51–70 y	1,200*	30*	900	4*	150	8	420	2.3*	45	700	55	11	4.7*	1.3*	2.0*
> 70 y	1,200*	30*	900	4*	150	8	420	2.3*	45	700	55	11	4.7*	1.2*	1.8*
Females															
9–13 y	1,300*	21*	700	2*	120	8	240	1.6*	34	1,250	40	8	4.5*	1.5*	2.3*
14–18 y	1,300*	24*	890	3*	150	15	360	1.6*	43	1,250	55	9	4.7*	1.5*	2.3*
19–30 y	1,000*	25*	900	3*	150	18	310	1.8*	45	700	55	8	4.7*	1.5*	2.3*
31–50 y	1,000*	25*	900	3*	150	18	320	1.8*	45	700	55	8	4.7*	1.5*	2.3*
51–70 y	1,200*	20*	900	3*	150	8	320	1.8*	45	700	55	8	4.7*	1.3*	2.0*
> 70 y	1,200*	20*	900	3*	150	8	320	1.8*	45	700	55	8	4.7*	1.2*	1.8*
Pregnancy															
14–18 y	1,300*	29*	1,000	3*	220	27	400	2.0*	50	1,250	60	12	4.7*	1.5*	2.3*
19–30 y	1,000*	30*	1,000	3*	220	27	350	2.0*	50	700	60	11	4.7*	1.5*	2.3*
31–50 y	1,000*	30*	1,000	3*	220	27	360	2.0*	50	700	60	11	4.7*	1.5*	2.3*
Lactation															
14–18 y	1,300*	44*	1,300	3*	290	10	360	2.6*	50	1,250	70	13	5.1*	1.5*	2.3*
19–30 y	1,000*	45*	1,300	3*	290	9	310	2.6*	50	700	70	12	5.1*	1.5*	2.3*
31–50 y	1,000*	45*	1,300	3*	290	9	320	2.6*	50	700	70	12	5.1*	1.5*	2.3*

NOTE: This table presents Recommended Dietary Allowances (RDAs) in **bold type** and Adequate Intakes (AIs) in ordinary type followed by an asterisk (*). RDAs and AIs may both be used as goals for individual intake. RDAs are set to meet the needs of almost all (97 to 98 percent) individuals in a group. For healthy breastfed infants, the AI is the mean intake. The AI for other life stage and gender groups is believed to cover needs of all individuals in the group, but lack of data or uncertainty in the data prevent being able to specify with confidence the percentage of individuals covered by this intake.

SOURCES: *Dietary Reference Intakes for Calcium, Phosphorous, Magnesium, Vitamin D, and Fluoride* (1997); *Dietary Reference Intakes for Thiamin, Riboflavin, Niacin, Vitamin B_6, Folate, Vitamin B_{12}, Pantothenic Acid, Biotin, and Choline* (1998); *Dietary Reference Intakes for Vitamin C, Vitamin E, Selenium, and Carotenoids* (2000); *Dietary Reference Intakes for Vitamin A, Vitamin K, Arsenic, Boron, Chromium, Copper, Iodine, Iron, Manganese, Molybdenum, Nickel, Silicon, Vanadium, and Zinc* (2001); and *Dietary Reference Intakes for Water, Potassium, Sodium, Chloride, and Sulfate* (2004). These reports may be accessed via http://www.nap.edu.

EK 11: DRI (Dietary Reference Intakes) Değerleri (devam)

Dietary Reference Intakes (DRIs): Estimated Energy Requirements (EER) for Men and Women 30 Years of Age[a]

Food and Nutrition Board, Institute of Medicine, National Academies

Height (m [in])	PAL[b]	Weight for BMI[c] of 18.5 kg/m² (kg [lb])	Weight for BMI of 24.99 kg/m² (kg [lb])	EER, Men[d] (kcal/day)		EER, Women[d] (kcal/day)	
				BMI of 18.5 kg/m²	BMI of 24.99 kg/m²	BMI of 18.5 kg/m²	BMI of 24.99 kg/m²
1.50 (59)	Sedentary	41.6 (92)	56.2 (124)	1,848	2,080	1,625	1,762
	Low active			2,009	2,267	1,803	1,956
	Active			2,215	2,506	2,025	2,198
	Very active			2,554	2,898	2,291	2,489
1.65 (65)	Sedentary	50.4 (111)	68.0 (150)	2,068	2,349	1,816	1,982
	Low active			2,254	2,566	2,016	2,202
	Active			2,490	2,842	2,267	2,477
	Very active			2,880	3,296	2,567	2,807
1.80 (71)	Sedentary	59.9 (132)	81.0 (178)	2,301	2,635	2,015	2,211
	Low active			2,513	2,884	2,239	2,459
	Active			2,782	3,200	2,519	2,769
	Very active			3,225	3,720	2,855	3,141

[a] For each year below 30, add 7 kcal/day for women and 10 kcal/day for men. For each year above 30, subtract 7 kcal/day for women and 10 kcal/day for men.

[b] PAL = physical activity level.

[c] BMI = body mass index.

[d] Derived from the following regression equations based on doubly labeled water data:

Adult man: EER = 662 − 9.53 × age (y) + PA × (15.91 × wt [kg] + 539.6 × ht [m])

Adult woman: EER = 354 − 6.91 × age (y) + PA × (9.36 × wt [kg] + 726 × ht [m])

Where PA refers to coefficient for PAL.

PAL = total energy expenditure ÷ basal energy expenditure

PA = 1.0 if PAL ≥ 1.0 < 1.4 (sedentary)

PA = 1.12 if PAL ≥ 1.4 < 1.6 (low active)

PA = 1.27 if PAL ≥ 1.6 < 1.9 (active)

PA = 1.45 if PAL ≥ 1.9 < 2.5 (very active)

Dietary Reference Intakes (DRIs): Acceptable Macronutrient Distribution Ranges

Food and Nutrition Board, Institute of Medicine, National Academies

Macronutrient	Range (percent of energy)		
	Children, 1–3 y	Children, 4–18 y	Adults
Fat	30–40	25–35	20–35
n-6 polyunsaturated fatty acids[a] (linoleic acid)	5–10	5–10	5–10
n-3 polyunsaturated fatty acids[a] (α-linolenic acid)	0.6–1.2	0.6–1.2	0.6–1.2
Carbohydrate	45–65	45–65	45–65
Protein	5–20	10–30	10–35

[a] Approximately 10% of the total can come from longer-chain *n*-3 or *n*-6 fatty acids.

SOURCE: *Dietary Reference Intakes for Energy, Carbohydrate, Fiber, Fat, Fatty Acids, Cholesterol, Protein, and Amino Acids* (2002).

EK 12. Hastaların izlem dönemleri süresince aldıkları enerji ortalamaları (kkal) (a: 48 gün, b: 15 gün, c: 29 gün, d: 18 gün)

Birey No	Cins	Yaş (yıl)	1.AY	2.AY	3.AY	4.AY	5.AY	6.AY	İzlem dönemi süresince ortalama enerji (kkal/gün)
1 [a]	K	10	1247	1716	1502	1378	1524	1565	1428
2 [a]	K	17	2002	1742	1586	1730	1900	2280	1873
3 [b]	K	18	1514	1500	1589	1403	1580	1462	1508
4 [a]	E	17	1416	1517	1437	1483	1824	1399	1501
5 [a]	K	18	1709	1666	1429	1491	1622	1686	1609
6 [a]	E	13	2042	1976	1858	1819	1784	1947	1903
7 [a]	E	13	1989	1822	1838	1908	1629	1926	1849
8 [a]	K	18	1460	1421	1461	1431	1349	1346	1409
9 [a]	K	8	1498	1405	1495	1245	1536	1455	1439
10 [a]	E	11	1764	1776	1710	1679	1729	1668	1723
11 [c]	E	16	1291	1295	1310	1674	1675	1528	1462
12 [a]	E	14	1749	1692	2097	1722	1381	1557	1680
13 [a]	K	12	1608	1351	1723	1881	1537	1382	1565
14 [a]	K	12	1220	1786	1818	1828	1621	1375	1590
15 [a]	K	17	1682	1629	1645	1507	1555	1547	1591
16 [a]	K	4	1135	1141	1012	1064	1179	1078	1098
17 [d]	E	17	1682	1633	1607	1954	1602	1595	1679
18 [a]	K	12	1567	1138	1127	1168	1353	1111	1241
19 [a]	K	6	1372	1230	1283	1431	1266	1445	1339
20 [a]	E	10	1565	1131	1414	1464	1675	1572	1474
21 [a]	E	6	1116	1435	1136	1123	1263	1069	1190
22 [a]	K	17	1098	1901	1431	2004	1642	1648	1663
23 [b]	E	18	1526	1617	1579	1854	1868	1650	1685
24 [a]	K	17	1409	1898	1437	1973	1606	1631	1658
25 [b]	E	15	1380	1530	1437	1440	1824	1397	1491
26 [a]	E	12	1390	1380	1608	1654	1412	1355	1463
27 [a]	K	16	1606	1596	1362	1393	1447	1595	1501

EK 13. Hastaların protein alımlarının (enerji %'si), aylara göre izlemi

		Protein enerji %'si					
Birey No	**Yaş (yıl)**	**1. AY**	**2. AY**	**3. AY**	**4. AY**	**5. AY**	**6. AY**
1 [a]	10	12,4	16,9	15,5	14,9	13,4	14,6
2 [a]	17	19,0	19,7	17,0	20,5	16,5	23,5
3 [b]	18	12,5	14,8	18,3	13,8	11,5	17,5
4 [a]	17	18,7	13,0	21,0	12,0	15,5	20,0
5 [a]	18	16,3	20,5	17,5	17,5	14,5	13,5
6 [a]	13	13,5	14,0	18,0	17,3	16,9	18,3
7 [a]	13	13,9	13,5	17,3	17,5	16,7	17,0
8 [a]	18	15,0	15,8	16,3	17,3	15,2	17,2
9 [a]	8	17,1	19,3	19,1	17,1	17,6	18,4
10 [a]	11	18,0	18,4	17,8	18,8	15,4	16,8
11 [c]	16	12,8	16,8	16,5	15,5	13,5	16,0
12 [a]	14	21,0	14,0	15,0	14,0	16,0	14,0
13 [a]	12	19,5	14,0	12,5	9,5	15,0	17,0
14 [a]	12	16,5	10,0	11,0	11,0	15,0	16,3
15 [a]	17	20,8	16,4	13,6	15,9	19,3	18,6
16 [a]	4	15,0	15,0	15,0	13,0	10,0	12,0
17 [d]	17	17,3	19,0	20,7	16,3	17,3	17,3
18 [a]	12	12,0	19,0	15,0	17,0	15,0	20,5
19 [a]	6	14,1	12,3	13,0	12,9	15,7	13,1
20 [a]	10	11,6	13,3	18,3	14,5	13,3	14,8
21 [a]	6	13,4	15,6	10,0	12,0	14,4	14,4
22 [a]	17	14,8	15,0	16,3	14,3	13,3	15,3
23 [b]	18	18,8	17,9	18,8	15,1	17,1	16,8
24 [a]	17	17,8	15,3	16,3	14,3	13,3	15,0
25 [b]	15	19,0	13,0	21,0	12,0	15,5	20,0
26 [a]	12	12,5	16,5	13,9	14,9	14,1	14,4
27 [a]	16	16,4	13,5	13,4	13,9	12,7	11,9

EK 14. Hastaların CHO alımlarının (enerji %'si), aylara göre izlemi

		CHO enerji %'si					
Birey No	**Yaş (yıl)**	**1. AY**	**2. AY**	**3. AY**	**4. AY**	**5. AY**	**6. AY**
1 [a]	10	49,4	53,4	53,8	46,9	52,6	49,8
2 [a]	17	39,7	41,0	46,5	38,5	40,5	35,0
3 [b]	18	54,5	51,0	46,3	52,8	43,3	44,0
4 [a]	17	47,0	40,3	43,0	47,5	53,0	39,5
5 [a]	18	53,7	45,0	57,0	45,0	42,0	40,0
6 [a]	13	47,5	50,6	53,0	59,1	56,7	48,1
7 [a]	13	46,3	52,4	55,6	60,6	56,0	54,3
8 [a]	18	48,3	52,0	47,3	40,9	41,2	43,2
9 [a]	8	41,0	41,5	32,1	40,3	39,8	41,6
10 [a]	11	45,8	40,8	42,2	41,2	46,0	45,5
11 [c]	16	48,5	46,8	49,5	40,8	44,0	50,5
12 [a]	14	45,0	53,0	58,0	46,0	51,0	52,0
13 [a]	12	38,5	40,5	49,0	62,0	51,5	54,3
14 [a]	12	31,5	54,0	57,0	57,0	57,0	53,7
15 [a]	17	45,1	47,9	47,1	46,7	46,8	50,1
16 [a]	4	56,0	46,0	61,0	56,0	55,0	50,0
17 [d]	17	37,3	46,0	43,3	45,0	41,7	41,7
18 [a]	12	59,0	48,0	47,0	42,0	39,0	39,0
19 [a]	6	53,6	59,1	53,1	55,1	54,6	52,9
20 [a]	10	53,6	58,0	48,8	49,5	53,3	45,8
21 [a]	6	48,8	45,6	62,6	53,2	49,2	50,2
22 [a]	17	42,8	50,8	49,7	44,3	54,7	45,0
23 [b]	18	40,4	41,1	47,3	50,6	43,3	44,3
24 [a]	17	55,0	50,5	50,0	45,0	54,3	46,0
25 [b]	15	46,0	40,7	43,0	45,5	53,0	41,0
26 [a]	12	54,8	49,3	49,0	51,8	49,4	48,0
27 [a]	16	46,6	52,3	53,9	51,3	59,0	58,4

EK 15. Hastaların yağ alımlarının (enerji %'si), aylara göre izlemi

Birey No	Yaş (yıl)	Yağ enerji %'si					
		1. AY	2. AY	3. AY	4. AY	5. AY	6. AY
1 [a]	10	38,3	29,6	30,6	38,6	34,0	35,3
2 [a]	17	41,7	40,0	36,5	40,5	42,5	41,5
3 [b]	18	33,0	34,3	35,8	33,5	45,3	38,5
4 [a]	17	34,3	47,0	36,0	40,5	31,0	40,5
5 [a]	18	30,0	34,5	26,0	37,5	42,5	46,5
6 [a]	13	39,1	35,3	29,1	24,0	26,7	33,7
7 [a]	13	39,9	34,1	27,3	22,1	27,4	28,6
8 [a]	18	36,6	32,4	36,4	41,9	43,6	39,7
9 [a]	8	42,0	38,9	48,9	42,9	42,6	40,3
10 [a]	11	36,4	40,6	40,2	40,0	38,2	37,3
11 [c]	16	38,5	36,8	34,0	43,5	42,8	33,5
12 [a]	14	35,0	32,0	27,0	40,0	33,0	34,0
13 [a]	12	42,5	45,5	38,5	29,0	34,0	28,3
14 [a]	12	51,5	36,0	32,0	32,5	28,0	30,3
15 [a]	17	34,1	35,9	39,1	37,2	33,9	31,6
16 [a]	4	29,0	39,0	24,0	31,0	35,0	38,0
17 [d]	17	45,3	35,0	36,0	39,0	41,3	41,3
18 [a]	12	29,0	33,0	38,0	41,0	45,5	39,5
19 [a]	6	32,5	28,8	34,0	32,1	29,7	34,0
20 [a]	10	34,6	28,8	33,0	36,0	33,5	39,5
21 [a]	6	37,6	38,6	27,4	34,6	36,2	35,4
22 [a]	17	22,4	34,3	33,7	41,3	32,0	39,7
23 [b]	18	40,8	41,1	34,3	33,6	39,4	38,0
24 [a]	17	27,5	34,5	33,3	40,7	32,7	39,0
25 [b]	15	35,0	46,3	36,0	42,5	31,0	39,0
26 [a]	12	32,6	34,1	37,1	33,3	36,6	37,3
27 [a]	16	37,0	34,4	32,9	34,9	28,4	29,4

EK 16. Hastaların araştırmanın başlangıcı ve sonunda vücut ağırlığı ve yağsız doku kütlelerindeki değişiklik

Birey No	Cins	Yaş	V.Ağırlığı (kg) Önce	Sonra	Fark (kg)	Yağsız vücut kütlesi (kg) Başlangıç	Son	Fark (kg)	Yağ kütlesi (kg) Başlangıç	Son	Fark (kg)
1	K	10	31,4	34,9	+3,6	27,4	30,2	+2,8	4,0	4,7	+0,7
2	K	17	50,8	52,2	+1,4	38,8	44,0	+5,2	12,0	8,2	-3,8
3	K	18	52,4	51,0	-1,4	42,6	42,6	+0,0	9,8	9,8	0,0
4	E	17	58,4	61,5	+3,1	46,7	56,3	+9,6	11,7	5,2	-6,5
5	K	18	55,1	54,5	-0,6	44,4	45,6	+1,2	10,7	8,9	-1,8
6	E	13	37,7	44,8	+7,1	35,1	40,8	+5,7	2,6	4,0	+1,4
7	E	13	36,6	44,8	+8,2	34,4	40,9	+6,5	2,2	3,9	+1,7
8	K	18	43,0	44,4	+1,4	35,2	35,6	+0,4	7,8	8,8	+1,0
9	K	8	28,9	29,0	+0,1	25,5	25,7	+0,2	3,4	3,3	-0,1
10	E	11	30,9	32,6	+1,7	27,3	28,8	+1,5	3,6	3,8	+0,2
11	E	16	43,8	49,0	+5,2	42,0	47,8	+5,8	1,8	2,1	+0,3
12	E	14	35,3	40,0	+4,7	31,7	37,1	+5,4	3,6	2,9	-0,7
13	K	12	29,5	32,9	+3,4	29,1	30,7	+1,6	1,8	2,2	+0,4
14	K	12	29,7	34,5	+4,8	27,6	32,2	+4,6	1,6	2,3	+0,7
15	K	17	55,4	57,2	+1,8	43,9	44,7	+0,8	11,5	12,5	+1,0
16	K	4	16,2	20,5	+4,3	*	*	*	*	*	*
17	E	17	65,1	69,5	+4,4	55,3	57,7	+2,4	9,8	11,8	+2,0
18	K	12	38,6	43,9	+5,3	34,5	37,4	+2,9	4,1	6,5	+2,4
19	K	6	17,8	20,0	+2,2	*	*	*	*	*	*
20	E	10	22,4	24,2	+1,8	18,7	21,2	+2,5	3,7	3,0	-0,7
21	E	6	20,5	23,3	+2,8	*	*	*	*	*	*
22	K	17	35,6	35,6	0,0	34,9	34,9	0,0	0,7	0,8	+0,1
23	E	18	58,3	63,1	+4,8	56,5	60,3	+3,8	1,8	2,8	+1,0
24	K	17	40,4	43,8	+3,4	36,7	39,1	+2,4	3,7	4,7	+1,0
25	E	15	51,3	56,9	+5,6	45,3	51,0	+5,7	6,0	5,9	-0,1
26	E	12	29,5	34,8	+5,3	26,0	30,1	+4,1	3,5	4,7	+1,2
27	K	16	49,2	49,3	+0,1	40,0	41,1	+1,1	9,2	8,2	-1,0

* *Taşınabilir BIA ile 8 yaş altı bireylerde ölçüm yapmamıştır.*