T.C.
GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

TIP FAKÜLTESİ ÖĞRENCİLERİ ARASINDA TALASEMİ FARKINDALIK DÜZEYİ VE EĞİTİMİN FARKINDALIĞA OLAN ETKİSİNİN ARAŞTIRILMASI

UZMANLIK TEZİ

Dr. ECE KÜRKLÜ TOPÇU

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. DENİZ ASLAN

ANKARA

KASIM 2023

T.C.
GAZİ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

TIP FAKÜLTESİ ÖĞRENCİLERİ ARASINDA TALASEMİ FARKINDALIK DÜZEYİ VE EĞİTİMİN FARKINDALIĞA OLAN ETKİSİNİN ARAŞTIRILMASI

UZMANLIK TEZİ

Dr. ECE KÜRKLÜ TOPÇU

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. DENİZ ASLAN

ANKARA

KASIM 2023

TEŞEKKÜR

Bir kadın hekim olarak, sahip olduğumuz özgürlükler için yüzyıl öncesinden attığı temellerle, bizlere aydınlık bir gelecek için ilham veren ulu önderimiz Mustafa Kemal ATATÜRK'e,

Asistanlık eğitimim ve tez çalışmam süresince bilgi ve tecrübesi ile bana yol gösteren, büyük emek ve özveri ile her türlü yardım ve desteğini sağlayan, tezimin oluşmasında büyük katkı sağlayan değerli hocam ve tez danışmanım Prof. Dr. Deniz Aslan'a,

Çocuk hekimi olma yolunda deneyim ve bilgilerini bizlere ilgiyle aktaran, iyi birer hekim olmamız için sarf ettiği çabalardan dolayı başta Gazi Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı başkanımız sayın hocam Prof. Dr. Aysun Bideci olmak üzere üzerimde emeği olan tüm saygıdeğer hocalarıma,

Çalışmamızın saha kısmında yardımlarını esirgemeyen Said Sönmez başta olmak üzere, zaman ayırıp çalışmamıza katılım sağlayan tüm Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi öğrencilerine,

Zorlu asistanlık süresince mesleğimin tüm zorluklarını ve de keyfini paylaştığım başta Gamze, Gökçen ve Pelin olmak üzere tüm asistan arkadaşlarıma,

Bana her zaman inanan, hayatım boyunca desteklerini ve sevgilerini hissettiğim canım annem, babam, ablam ve benim için her zaman ailemin birer parçası olan can dostlarım Ezgi ve Burcu'ya,

Her daim yanımda olup desteğini eksik etmeyen, yaşamın her adımının onunla daha anlamlı olduğu sevgili eşim Emre Can Topçu'ya sonsuz teşekkürlerimi sunuyorum.

İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR
İÇİNDEKİLER
SEMBOLLER VE KISALTMALAR
ŞEKİLLER LİSTESİ
RESİMLER LİSTESİ
TABLOLAR LİSTESİ
GRAFİKLER LİSTESİ
1. GİRİŞ ve AMAÇ **1**
2. GENEL BİLGİLER **5**
2.1. Tanım **5**
2.2. Tarihçe **5**
2.3. Epidemiyoloji **6**
2.3.1. Dünyada talasemi epidemiyolojisi **6**
2.3.2. Türkiye'de talasemi epidemiyolojisi **7**
2.4. Fizyopatoloji **9**
2.4.1. Hemoglobin yapısı ve özellikleri **9**
2.4.2. Hemoglobin tipleri **11**
2.4.3. Talasemi fizyopatolojisi **12**
2.5. Tanıya Yönelik Uygulanan Yöntemler **13**
2.5.1. Birinci basamak tarama testleri: tam kan sayımı ve periferik yayma **13**
2.5.2. İkinci basamak tarama testleri: kalitatif ve kantitatif hemoglobin analizi **15**
2.5.2.1. Kalitatif ve kantitatif hemoglobin analizi yöntemleri **16**
2.5.2.1.1. Yüksek performanslı sıvı kromatografisi (HPLC) ve kapiller elektroforez **16**
2.5.2.1.2. Mikrokolon kromatografi ile ölçümü **16**
2.5.2.1.3. Diğer yöntemler **16**

2.5.2.2. Ölçülen değerlerin yorumlanması 17
2.5.2.2.1. HbA_2 miktarı 17
2.5.2.2.2. HbF Miktarı 17
2.5.3. Üçüncü Basamak Tarama Testi: Moleküler Genetik Analiz 18
2.6. Talasemi Tipleri 20
2.6.1. Alfa talasemi 20
2.6.1.1. Alfa talasemi fizyopatolojisi 20
2.6.1.2. Alfa talasemi klinik sınıflama 20
2.6.1.2.1. Sessiz taşıyıcı / Alfa talasemi trait (-α/αα) 20
2.6.1.2.2. Alfa talasemi taşıyıcılığı / Alfa talasemi minör ((--/αα) ya da (-α/-α)) 21
2.6.1.2.3. Alfa talasemi intermedia / HbH hastalığı (--/-α) 22
2.6.1.2.4. Alfa talasemi majör (--/--) 22
2.6.2. Beta talasemi 23
2.6.2.1. Beta talasemi fizyopatolojisi 23
2.6.2.2. Beta talasemi klinik sınıflama 24
2.6.2.2.1. Sessiz beta talasemi 24
2.6.2.2.2. Beta talasemi minör 25
2.6.2.2.2.1. Yüksek HbA_2 ile görülen beta talasemi minör: 26
2.6.2.2.2.2. Yüksek HbA_2 ve yüksek HbF ile görülen beta talasemi minör 26
2.6.2.2.2.3. Normal HbA_2 ile olan beta talasemi minör 26
2.6.2.2.2.4. δβ talasemi minör 27
2.6.2.2.3. Beta talasemi intermedia 27
2.6.2.2.4. Beta talasemi majör 29
2.7. Talasemi Yönetimi 31
2.7.1. Hastalığı önleyici yaklaşımlar 31
2.7.1.1. Eğitim 31
2.7.1.2. Tarama 32
2.7.1.2.1. Dünyada tarama programları 33
2.7.1.2.2. Türkiye'de tarama programı 33

2.7.1.3. Genetik danışmanlık 35
2.7.1.3.1. Prenatal (Doğum öncesi) tanı 35
2.7.1.3.1.1. Koryonik villus biyopsisi (CVS) 36
2.7.1.3.1.2. Amniyosentez 36
2.7.1.3.1.3. Kordosentez 36
2.7.1.3.1.4. Maternal kanda fetal DNA 37
2.7.1.3.2. Gebelik öncesi (Preimplantasyon) genetik tanı 37
2.7.1.4. Tedavi 37
2.7.1.4.1. Kan transfüzyonu 37
2.7.1.4.2. Şelasyon tedavisi 38
2.7.1.4.3. Splenektomi 38
2.7.1.4.4. Kök Hücre Transplantasyonu 39
3. GEREÇ ve YÖNTEM 40
3.1. Katılımcıların Belirlenmesi ve Çalışmanın Süreci 40
3.2. Anketin Ölçtüğü Veriler 40
3.3. Etik Kurul Onayı 41
3.4. Verilerin Analizi 41
4. BULGULAR 42
5. TARTIŞMA 70
6. SONUÇLAR 101
7. KAYNAKÇA 110
8. ÖZET 127
9. ABSTRACT 129
10. EKLER 131
Ek-1: Anket 131
Ek-2: Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formu 135
Ek-3: Etik Kurul Onayı 137
Ek-4: Katılımcıların Eğitim ve Anket Çalışması Hakkındaki Görüşleri 139
11. ÖZGEÇMİŞ 140

SEMBOLLER VE KISALTMALAR

α : Alfa

β : Beta

γ : Gama

δ : Delta

ε : Epsilon

ζ : Zeta

BTİ : Beta talasemi intermedia

BTM : Beta talasemi majör

CBC : Tam kan sayımı

CVS : Koryonik villus biyopsisi

DFO : Desferrioksamine

DFP : Deferipron

DFX : Deferasiroks

DSÖ : Dünya Sağlık Örgütü

Fe^{+2} : Ferröz demir

GVHD : Graft versus host hastalığı

Hb : Hemoglobin

Hb F : Fetal hemoglobin

Hct : Hematokrit

HLA : İnsan lökosit antijeni

HPLC : Yüksek performanslı sıvı kromatografisi

MCH : Ortalama eritrosit hemoglobini

MCHC **:** Ortalama Eritrosit Hemoglobin Konsantrasyonu

MCV **:** Ortalama eritrosit hacmi

MLPA **:** Multiplex Ligation dependent Probe Amplification

OR **:** Otozomal resesif

PCR **:** Polimeraz zincir reaksiyonu

PGT **:** Preimplantasyon Genetik Tanı

RBC **:** Eritsosit sayısı

RDW **:** Eritrosit dağılım genişliği

SB **:** Sağlık Bakanlığı

TS **:** Transferrin Saturasyonu

UHK **:** Ulusal Hemoglobinopati Konseyi

ŞEKİLLER LİSTESİ

Şekil 2.1. Talasemi tarama algoritması 19
Şekil 2.2. Beta talasemide anemiye neden olan mekanizmalar 24

RESİMLER LİSTESİ

Resim 2.1. Talasemi hastalığının dünya üzerindeki dağılımı 7
Resim 2.2. Talasemi hastalığının Türkiye'deki dağılımı (Görülme sıklığına göre bordo renk > yeşil renk > gri renk > mor renk > sarı renk > beyaz renk) 8
Resim 2.3. HbA molekül yapısı 10

TABLOLAR LİSTESİ

Tablo 2.1. Türkiye'de yapılan beta talasemi çalışmaları 9
Tablo 2.2. Hemoglobin tipleri ve miktarları 12
Tablo 2.3. Talasemi taşıyıcılığının diğer hipokrom mikrositer anemilerden ayırıcı tanısı 15
Tablo 2.4. Talasemide 1 yaş üstü hemoglobin paternleri ve miktarları 18
Tablo 2.5. Beta talasemi intermedia ve beta talasemi majör ayırıcı tanısı 28
Tablo 4.1. Katılımcıların özellikleri 42
Tablo 4.2. Katılımcıların talasemi hastalığına dair bilgi düzeyleri hakkındaki görüşleri 44
Tablo 4.3. Katılımcıların talasemi hastalığına dair bilgi düzeyleri hakkındaki görüşlerinin sınıflara göre dağılımı 46
Tablo 4.4. Katılımcıların talasemi hastalığına dair bilgi düzeyleri hakkındaki görüşlerinin staj eğitimi alma durumlarına göre dağılımı 48
Tablo 4.5. Katılımcıların kullandıkları bilgi kaynaklarının staj eğitimlerine göre dağılımı 52
Tablo 4.6. Katılımcıların bilgi sorularına verdikleri yanıtların dağılımı 55
Tablo 4.7. Katılımcıların bilgi sorularına verdikleri yanıtların sınıflara göre dağılımı 59
Tablo 4.8. Katılımcıların bilgi sorularına verdikleri yanıtların staj eğitimi alma durumlarına göre dağılımı 62
Tablo 4.9. Katılımcıların bilgi sorularına verdikleri yanıtların bilgi düzeyleri hakkındaki görüşlerine göre dağılımı 65
Tablo 4.10. Katılımcıların eğitim programı hakkındaki önerilerinin sınıflara göre dağılımı 69

GRAFİKLER LİSTESİ

Grafik 4.1. Katılımcıların sınıflara göre dağılımları 43
Grafik 4.2. Katılımcıların pediatri staj eğitimini tamamlamalarına göre dağılımları 43
Grafik 4.3. Katılımcıların talasemi hastalığına dair bilgi düzeyleri hakkındaki görüşlerinin dağılımı 45
Grafik 4.4. Katılımcıların talasemi hastalığına dair bilgi düzeyleri hakkındaki görüşlerinin sınıflara göre dağılımı 47
Grafik 4.5. Katılımcıların talasemi hastalığına dair bilgi düzeyleri hakkındaki görüşlerinin staj eğitimi alma durumlarına göre dağılımı 48
Grafik 4.6. Katılımcıların faydalandığı bilgi kaynaklarının dağılımı 49
Grafik 4.7. Katılımcıların faydalandığı bilgi kaynaklarının sınıflara göre dağılımı 51
Grafik 4.8. Yaşadığı çevre aracılığı ile talasemi hakkında bilgi sahibi olduğunu ifade eden katılımcıların katıldıkları bölgelere göre dağılımı 53
Grafik 4.9. Katılımcıların tıp fakültesi eğitim programında yer alan derslerin sayısı hakkındaki görüşlerinin dağılımı 66
Grafik 4.10. Katılımcıların tıp fakültesi eğitim programında yer alan derslerin sayısı hakkındaki görüşlerinin sınıflara göre dağılımı.... 67
Grafik 4.11. Katılımcıların tıp fakültesi eğitim programında yer alan derslerden faydalanma oranları..... 68

1. GİRİŞ ve AMAÇ

Beta talasemi, ülkemizde ve dünyada önemli bir sağlık sorunudur. Büyük bir bireysel, sosyal ve ekonomik bir yüktür (1,2).

Beta talasemi beta (β) globin geninde oluşan iki yüzden fazla nokta mutasyon sonucu oluşur (3). Mutasyonlar sonucunda β globin zincirlerinin azalması veya yokluğu, yapımı normal hızda olan alfa (α) globin zincirlerinin göreceli fazlalığına yol açmaktadır (4). Globin zincirleri sentez oranının dengesizliği hemoglobin (Hb) yapısını bozar ve bu durum hastalığın şiddetini belirleyen temel faktördür. (5).

Beta talasemi klinik yelpazesi çok geniştir. Transfüzyon bağımlı olmayan talasemi intermedialı (BTİ) hastalardan, ciddi transfüzyon bağımlı anemiye kadar değişen heterojen bir hastalık seyri görülebilir (6). Hastalığın en ağır klinik formu olan beta talasemi majör (BTM) klinik olarak kronik hemolitik anemi ile karakterizedir ve bozuk yapılan hemoglobinler dalakta yıkıma uğramaktadır. Bu yıkım ve ekstramedüller hematopoez sonucunda hastalarda hepatosplenomegali, büyüme ve gelişme geriliği ve tipik kemik değişiklikleri görülmektedir (7). Hastalarda çok küçük yaşlardan itibaren anemi gelişmesi nedeniyle düzenli transfüzyon ihtiyacı vardır. Transfüzyonel demir yükü ve yıkımla ortaya çıkan demir, doku ve organlarda birikerek ilerleyen dönemlerde komplikasyonlara neden olmaktadır (8). Demirin kalp, karaciğer, akciğer, böbrek gibi organlarda birikimine bağlı olarak buralarda oluşan fonksiyon bozuklukları sonucunda hastalarda kardiyak yetmezlik, tiroid fonksiyon bozukluğu, diabetes mellitus,

gonadal disfonksiyon, osteoporoz, hipoparatiroidi, puberte gecikmesi, solunum fonksiyon bozukluğu gibi komplikasyonlar ortaya çıkar. Bu komplikasyonları engellemek için hastalara düzenli şelasyon tedavisi vermek gereklidir. Küratif tedavi yöntemi ise hematopoetik kök hücre transplantasyonudur (8,9).

Beta talaseminin eradike edilmesi, taşıyıcıların saptanması ve bu bireylere genetik danışmanlık verilmesiyle mümkündür (1). Taşıyıcıların saptanması tam kan sayımı (complete blood count [CBC]) ve hemoglobin analiz yöntemleri kullanılması ile mümkündür. İlk şüphe CBC'de eritrosit parametrelerindeki değişikliklerle duyulur. Hemoglobin seviyelerinin yaşa göre normal veya düşük değerde olması, eritrositoz (eritrosit sayısı [RBC] $>5.0x10^9$/L), mikrositoz (ortalama eritrosit hacmi [MCV] değeri olması gerekenden düşük saptanması), hipokromi (ortalama eritrosit hemoglobini [MCH] değerinin olması gerekenden düşük saptanması) ve eritrosit dağılım genişliği [RDW] değerinin normal aralıkta (%12-14) saptanması ile talasemi taşıyıcılığından şüphe duyulabilir (10,11). Periferik yayma incelemesinde ise eritrositlerde hipokromi, mikrositoz, hedef hücresi ve bazofilik noktalanma görülebilir (12). Tanı için en sık kullanılan yöntem ise yüksek performanslı sıvı kromatografisi (HPLC)'dir. HPLC'de HbA_2 yüksekliği (≥%3,5) görülmesi beta talasemi taşıyıcılığı açısından anlamlıdır. Moleküler düzeyde kesin tanı ise β globin geninde hastalığa yol açan mutasyonların gösterilmesiyle sağlanır (11, 13-15).

Ülkemizde evlilik öncesi talasemi taraması yapılmaktadır. Taşıyıcı çiftlere genetik danışmanlık verilmekte ve hasta çocukların (BTM'li) doğumlarının önüne geçilmesi için sağlıklı bebek sahibi olmaları sağlanmaya çalışılmaktadır. Her iki

bireyin de taşıyıcı olduğu saptanan çiftler için, her gebelikte %25 olasılıkla hasta bebek doğma riski bulunduğu konusunda bilgilendirme yapılmakta ve gebeliklerin doğum öncesi tanı yöntemleri ile talasemi yönünden net olarak tanımlanması sağlanmaktadır. Bebekte BTM tespit edilmesi durumunda ise gebeliğin sonlandırılması önerilmektedir. Bu süreçlerin genç çift üzerindeki yıkıcı etkisi nedeniyle gebelik öncesi genetik tanı (Preimplantasyon Genetik Tanı [PGT]) yöntemi geliştirilmiştir ve ülkemizde de uygulanmaktadır. Bu yöntemde laboratuvar ortamında embriyolar oluşturulmakta, DNA analizi ile sağlıklı olanlar seçilip intrauterin olarak yerleştirilmekte ve çiftin sağlıklı bebek sahibi olması sağlanmaktadır. Tüm bu bilimsel gelişmelere rağmen ülkemizde hala BTM'li çocuklar doğmaktadır. Hasta çocuk sahibi olan çiftler incelendiğinde önemli bir bölümünün talasemi hastalığının varlığı konusunda dahi bilgi sahibi olmadığı görülmektedir (1,16,17).

Hastalığın tedavisi zordur ve maliyeti çok yüksektir. BTM'li bir hastanın yıllık tedavi maliyeti 10.000 dolar civarındadır. Taşıyıcıların saptanarak hastalığın eradike edilebilmesi toplumun hastalık hakkında bilgilendirilmesiyle mümkündür. Bilgilendirme tüm yetişkinlerden ama daha çok sağlık alanında yer alan yetişkinlerden, hatta özel olarak tıp eğitimi alan yetişkinlerden başlayarak yapılmalıdır. Bilgilendirmeye tıp öğrencilerinden başlanarak yatırım yapılması toplumun sağlık yükünü oldukça azaltacaktır. Ailelerin sosyal yükünü ve hastaların bireysel yüklerini de ortadan kaldırabilecektir (17-19).

Bu amaca hizmet etmek üzere tıp fakültelerinde öğrencilere talasemi konulu dersler anlatılmakta ve uygulamalar yaptırılmaktadır. Ancak bilgilerimize

göre bu eğitimlerin etkinliği ülkemizde değerlendirilmemiştir. Literatürde de tıp fakültesi öğrencileri arasında talasemi farkındalığını araştıran çok az çalışma mevcuttur (20,21). Tıp fakültesi öğrencilerinin talasemi farkındalığının saptanması ve eğitimlerin etkinliğinin gözden geçirilmesi talaseminin eradikasyonuna önemli derecede katkı sağlayacaktır. Çalışmamız bu amaçla planlanmış olup, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi klinik ve preklinik öğrencileri arasında, talasemi hastalığı hakkındaki farkındalık gözden geçirilecektir. Gelecekte birinci basamakta ve uzmanlık eğitimi sonrası çeşitli branşlarda hekimlik yapacak hekim adaylarının bu konudaki farkındalık ve bilgi düzeyleri ölçülecektir. Çalışmamızın talasemi hastalığı hakkındaki farkındalığın artırılmasına katkı sağlaması hedeflenmiştir. Ayrıca toplumun talasemi hastalığı hakkındaki farkındalığına yeni bir bakış açısı kazandırması hedeflenmektedir.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Tanım

Talasemi, hemoglobin yapısını oluşturan globin zincirlerinden bir veya daha fazlasının sentezinde azalma olması veya hiç sentezlenememesi sonucu gelişen, otozomal resesif (OR) kalıtımla geçen ve prenatal tanı ve taraması olan bir grup kan hastalığıdır (22).

2.2. Tarihçe

Talasemi, yeni ve ayrı bir hastalık olarak ilk kez 1925 yılında, Amerikalı bir çocuk doktoru olan Thomas B. Cooley tarafından; anemi, masif dalak ve karaciğer büyümesi, büyüme geriliği, kemik deformiteleri bulunan ve benzer fenotipik görünümlere sahip İtalyan ve Yunan asıllı çocuklarda ‘kemiklerde tuhaf değişiklikleri olan çocuklarda splenomegali vakaları’ isimli seri yayınlanarak tanımlanmıştır (23). Sonraki yıllarda benzer kliniğe sahip çok sayıda vaka tespit edilmiş ve bu hastaların mevcut klinikleri birçok farklı isimle tanımlanmıştır. 1932 yılında George Whipple ve Lesley Bradford gördükleri vakaların genellikle Akdeniz bölgesindeki ülkelerden kaynaklandığını düşündükleri için bu hastalığı, Yunanca’da deniz anemisi anlamına gelen ve "Thalassa" (deniz) ile "Haema" (kan) kelimelerinden üretilmiş bir kelime olan "Thalassaemia" olarak adlandırmışlardır (24). Daha sonra, tüm dünyada hastalığın detayları ile ilgili araştırmalar ve yayınlar yapılmış, 1936’da Caminopetros, hastalığın OR olarak kalıtılan ailevi bir geçişe sahip olduğunu kesin olarak göstermiştir (25).

Türkiye'de hemoglobinopatiler ile ilgili ilk çalışmalar 1950'li yıllarda Prof. Dr. Muzaffer Aksoy tarafından başlatılmıştır. İlk talasemi vakası 1940 yılında eş zamanlı olarak Ord. Prof. Sedat Tavat ve Prof. Erich Frank tarafından bildirilmiştir (24).

2.3. Epidemiyoloji

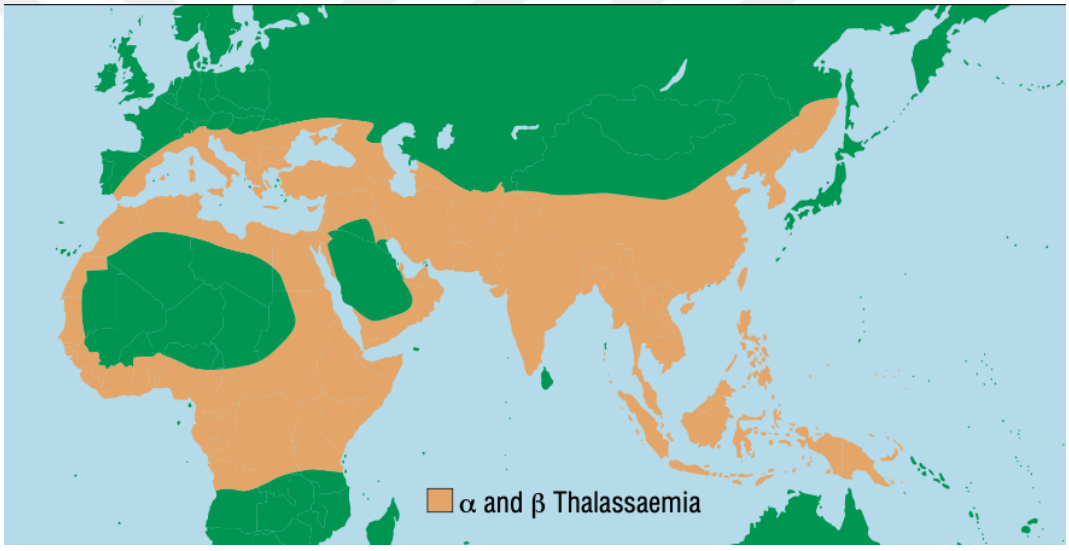
2.3.1. Dünyada talasemi epidemiyolojisi

Kalıtsal hemoglobinopatiler en sık görülen monogenik hastalık grubudur. Dünya nüfusunun yaklaşık %7'si kalıtsal hemoglobin hastalıkları taşıyıcısı olup dünya çapında her yıl yaklaşık 300.000-400.000 kişinin bu hastalıklarla doğduğu bilinmektedir. Kalıtsal hemoglobin hastalıkları iki geniş gruba ayrılır: 1-Yapısal hemoglobin varyantları (anormal hemoglobinler) ve 2-Talasemiler (26). Anormal hemoglobinler globin zincir yapısındaki değişiklikler nedeniyle oluşurken, talasemiler globin gen ekspresyonu değişikliklerinden kaynaklanır (27).

Talasemi küresel bir halk sağlığı sorunudur. Dünya Sağlık Örgütü'nün verilerine göre çoğu gelişmekte olan ülkelerde olmak üzere her yıl yaklaşık 60.000 kişi talasemi mutasyonu ile doğmaktadır. Yapılan araştırmalar Falciparum sıtmasının endemik olduğu bölgelerde alfa talasemi veya beta talasemi taşıyıcısı bireylerin doğal seleksiyon yoluyla korunduğunu ve bunun yüksek taşıyıcılık oranlarını açıkladığını göstermektedir (13,28,29).

Türkiye'nin de içinde bulunduğu Akdeniz Havzası, Orta Doğu, Hindistan ve Asya bölgeleri talasemili doğumların %95'ini oluşturmaktadır (28). Alfa talasemi alellerinin dünyadaki sıklığı, Akdeniz havzasında %5-10, Batı Afrika

bölgesinde %20-30, Suudi Arabistan, Hindistan, Tayland, Papua Yeni Gine ve Melezya bölgelerinde %60-80'e kadar çıkmaktadır (30). Beta talasemi sıklığı en yüksek olan bölgeler ise Akdeniz ülkeleri, Orta Doğu, Asya, Güneydoğu Çin, Uzak Doğu Ülkeleri olarak bilinmektedir (31). Farklı etnik gruplar arasındaki evlilikler ve nüfus göçü nedeniyle daha önce talaseminin sık görülmediği Kuzey Avrupa ve Amerika da dahil olmak üzere dünyanın hemen her yerinde talasemi sık görülmeye başlanmıştır (Resim 2.1) (4,32).



Resim 2.1. Talasemi hastalığının dünya üzerindeki dağılımı (32)

Dünya Sağlık Örgütü'nün verilerine göre, tüm dünyada bilinen 266 milyon beta talasemi taşıyıcısı vardır ve dünyadaki beta talasemi taşıyıcılık oranı %5,1 saptanmıştır (1).

2.3.2. Türkiye'de talasemi epidemiyolojisi

Alfa talasemi sıklığı ülkemizde Arcasoy ve arkadaşları tarafından ilk saptanan verilerde ülke genelinde %0,25 sıklıkta bildirilmiş, izleyen çalışmalarda %7,5'a varan sıklıkta görüldüğü saptanmıştır (33).

Beta talasemi Türkiye'de önemli bir halk sağlığı sorunudur. Türkiye'de bilinen yaklaşık 1.500.000 beta talasemi taşıyıcısı ve 4.500-5.000 civarında BTM hastası vardır. Yapılan çalışmalar ile ülkemizde beta talasemi taşıyıcılık oranı %2,1 saptanmıştır. Talasemi taşıyıcılığı özellikle Akdeniz kıyı şeridi, Çukurova, Ege ve Marmara bölgelerinde daha sık görülmektedir (Resim 2.2) (24,34,35).



Resim 2.2. Talasemi hastalığının Türkiye'deki dağılımı (Görülme sıklığına göre bordo renk > yeşil renk > gri renk > mor renk > sarı renk > beyaz renk) (24)

Beta talasemi taşıyıcılığı sıklığı ülkemizde Arcasoy ve ekibi tarafından Anadolu genelinde %2,1 bulunmuştur. Ülkenin değişik bölgelerinde yapılan araştırmalarda %15'e kadar çıkabildiği görülmektedir (Tablo 2.1). Talasemide malarya teorisini desteklemek için yapılan Köprüçay Irmağı çevresinde yer alan köylerin taramalarında, sıtmanın olmadığı dağlık bölgelerdeki köylerde beta talasemi sıklığı %3-4 civarında saptanırken, deniz kenarında sıtmanın yoğun olduğu köylerde %12-13 aralığında saptanmıştır (34).

Sağlık Bakanlığı (SB) ve Ulusal Hemoglobinopati Konseyi'nin (UHK) verilerine göre; 1999-2004 yılları arasında 5 yıl süre ile yapılan çalışmalar ile,

Marmara, Ege ve Akdeniz bölgelerindeki 16 merkezde toplam 377.339 sağlık kliniği taraması sonucu beta talasemi taşıyıcılığı %0,7-13,1 arasında saptanmıştır (1,33).

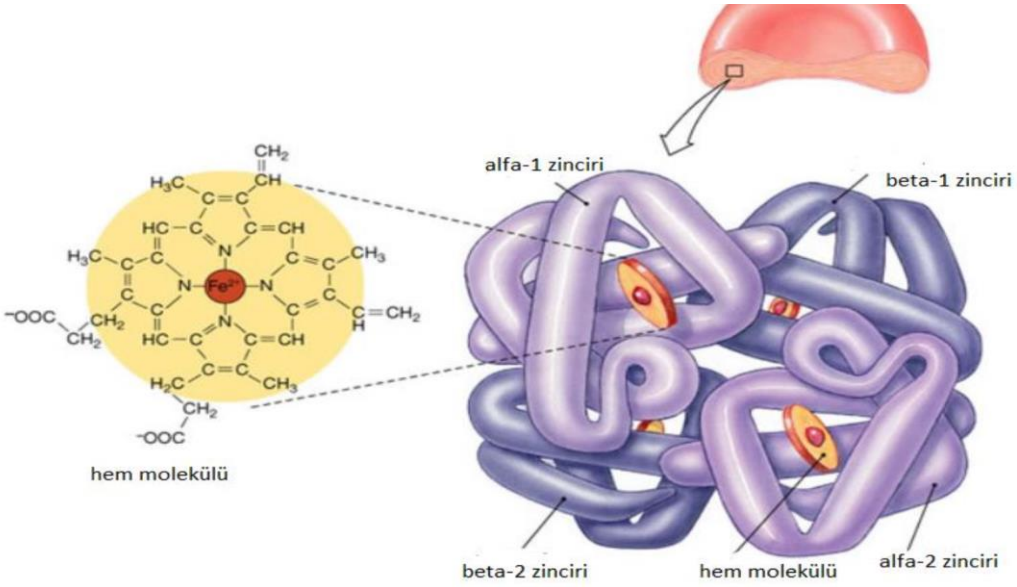
Tablo 2.1. Türkiye'de yapılan beta talasemi çalışmaları (34)

Bölge	Sıklık (%)	Yazarlar
Adana	3-13	Güvenç, Yüreğir
Adıyaman	1,06	Genç
Antakya	0,8-1,4	Aksoy, Altay, Özsoylu
Antalya	2-13,7	Aksoy, Bircan, Canatan
Bursa	2,6	Akar
Denizli	2,6-3,7	Keskin, Sözmen, Turan
Erzurum	0,68	Acemoğlu
Gaziantep	1,8	Gürbak
Isparta	2,5	Tunç
İzmir	2,1-4,9	Aydınok, İrken, Uysal
Kahramanmaraş	0,68-2,8	Canatan, Güler, Yüreğir
Kayseri	2,1	Karakükçü
Konya	2-3	Güler, Turan
Mersin	1,7-2,4	Aksoy, Altay, Tosun
Muğla	3,8	Arcasoy
Van	2,6	Aksoy
Batı Trakya	10,7	Aksoy
Doğu Anadolu	0,6	Kürkçüoğlu
Türkiye	2,1	Arcasoy

2.4. Fizyopatoloji

2.4.1. Hemoglobin yapısı ve özellikleri

Hemoglobin, eritrositlerde bulunan, dört adet demir içeren hem molekülü ve globin zincirlerinden oluşan polipeptid yapıda bir moleküldür (Resim 2.3). Dokular ile akciğer arasında oksijen, karbondioksit ve protonların taşınmasından sorumludur (32,36,37).



Resim 2.3. HbA molekül yapısı (37)

Hem molekülü, yapısındaki histidin aminoasidinin N ucuna bağlı olan ve oksijene geri dönüşümlü olarak bağlanma özelliğine sahip ferröz demir (fe+2) ve ona bağlı protoporfirin IX halkasından oluşmaktadır (7,38).

Globin zincir üretiminin genetik kontrolünü yapan α globin zincir geni 16. kromozomun kısa kolunda, β globin zincir geni ise 11. kromozomun kısa kolunda bulunur (26). Alfa globin zincir genleri α1, α2 ve zeta (ζ) olmak üzere üç genden oluşmakta, β globin zincir genleri ise β, epsilon (ε), 2 tip gama (Gγ ve Aγ) ve delta (δ) olmak üzere beş genden oluşmaktadır (26,39). Globin, bu zincir genlerinden üretilen, iki adet α benzeri (α1, α2 veya ζ) ve iki adet non- α zincirinden (β, γ, δ veya ε) oluşan tetramer yapıya sahiptir ve dört globin zincirinin birleşimi hemoglobin tipini belirler (32). Embriyo, fetüs ve erişkin yaşamda, oksijen taşınmasında görevli, farklı hemoglobinler sentezlenir (40).

2.4.2. Hemoglobin tipleri

İntrauterin yaşamın ilk üç ayında, α, β, γ, ζ ve ε zincirleri önemli seviyelere ulaşarak çeşitli kombinasyonlar ile eşleşmeleri sonucu gebeliğin 3. haftasından 10. haftasına kadar saptanabilen dört ana embriyonik hemoglobin tipini oluşturur (40,41): Hb Portland I ($\zeta_2\gamma_2$), Hb Portland II ($\zeta_2\beta_2$), Hb Gower I ($\zeta_2\varepsilon_2$) ve Hb Gower II ($\alpha_2\varepsilon_2$). Erişkin ve fetal hayatta ise, α zincirlerinin, β zincirleriyle kombine olması ile HbA ($\alpha_2\beta_2$), δ zincirleriyle kombine olması ile HbA_2 ($\alpha_2\delta_2$) ve γ zincirleriyle kombine olması ile de fetal hemoglobin (HbF [$\alpha_2\gamma_2$]) oluşur (40).

Gebeliğin erken devrelerinde Hb Portland I, Hb Gower I ve Hb Gower II, dominant olarak tespit edilen embriyonik hemoglobinlerdir. Ancak, çok az miktarlarda HbF ve HbA da vardır (42). Embriyonel hemoglobinler, gestasyonun 10. haftasından itibaren eritropoezin merkezinin karaciğer ve dalak olması ile yerini HbF ve HbA'ya bırakır. Gama zincirleri intrauterin hayatta β zincirlerine göre yüksek oranda sentezlendiği için HbF fetal hayatın baskın olan hemoglobinidir. HbF seviyeleri gebeliğin ortasına kadar artış gösterir ve üçüncü trimesterin sonlarına doğru fetüs hemoglobininin %70'i HbF'dir. Postnatal dönemde kademeli olarak azaldığı görülen HbF oranı 1 yaşından itibaren %2'nin altına iner ve erişkin hayatta toplam hemoglobin konsantrasyonunun %1'inden azını oluşturur (7,26,42-44). β zincirleri erken gebelikte de tespit edilmesine rağmen, sentezleri asıl olarak doğuma yakın belirgin hale gelir ve bu nedenle doğum sonrasında HbA, HbF'in yerini alır. HbA postnatal ikinci ayda toplam hemoglobinin %50'sini, altı aylıktan büyük çocuklar ve yetişkinlerde ise toplam

hemoglobin konsantrasyonunun ortalama %96'sını oluşturur. HbA_2 $\alpha_2\delta_2$ yapısında minör bir erişkin komponentidir. Normal bir erişkinde hayat boyu toplam hemoglobinin %2-3,5'ini oluşturur (7,26,43-45). Bir yaşından itibaren hemoglobin kompozisyonu yaklaşık olarak HbA %97,5, HbA_2 %2 ve HbF %0,5 oranlarında saptanır. İnsan hemoglobin tipleri ve miktarları Tablo 2.2'de özetlenmiştir (40).

Tablo 2.2. Hemoglobin tipleri ve miktarları (40)

Hemoglobin Tipi	Formül	Dönem	Yenidoğan Dönemi	Erişkin Miktarı
Hb Gower I	$\zeta_2\varepsilon_2$	Embriyonik	0	0
Hb Gower II	$\alpha_2\varepsilon_2$	Embriyonik	0	0
Hb Portland I	$\zeta_2\gamma_2$	Embriyonik	0	0
Hb Portland II	$\zeta_2\beta_2$	Embriyonik	0	0
Hb F	$\alpha_2\gamma_2$	Fetal	%80	<%1
Hb A	$\alpha_2\beta_2$	Erişkin	%20-30	%95-98
Hb A_2	$\alpha_2\delta_2$	Erişkin	%2-3	%2-3,5

2.4.3. Talasemi fizyopatolojisi

Talasemi sendromlarının temelinde artmış hemoliz ve değişken derecelerde inefektif hematopoez yatmaktadır. Talaseminin isimlendirmesi etkilenmiş globin zincirine yapılır ve hangi gen mutasyona uğramışsa onunla ifade edilir (α,β,δβ gibi). Temel olarak alfa ve beta talasemi olarak ikiye ayrılır (46).

Eksik olan globin zinciri, hemoglobin tetramerlerinin yapımını bozar, hipokromi ve mikrositoza neden olur. Yapımı normal hızda devam eden globinlerin varlığı sonucu α veya β subünitleri dengesiz birikir ve normalde birebir olan α ve β globin zincir oranı yapımı bozulan globin zincirinin aleyhine bozulur. Görece fazla hemoglobin eritrositte birikir ve bu eritrositler vücut

tarafından anormal olarak algılanarak yıkılır. Yıkım hem kemik iliğinde hem de dolaşımda gerçekleşir. Sonuç olarak anemi ve anemiye bağlı kompansatuvar değişiklikler oluşur. Globin sentezinin etkilenme derecesine bağlı olarak klinik şiddet geniş değişkenlik gösterir (47,48). Hasta bireylerde anemiye bağlı olarak büyüme ve gelişme geriliği, ekstramedüller hematopoeze bağlı hepatosplenomegali ve kemik iliği hipertrofisine ikincil oluşan kemik değişiklikleri sonucu tipik yüz görünümü oluşur (7).

2.5. Tanıya Yönelik Uygulanan Yöntemler

Talasemili olgular, taşıyıcı anne ve baba varlığında dünyaya gelmektedir. Anne ve babanın her ikisi de taşıyıcı ise, her gebelikte BTM'li çocuk doğma olasılığı %25, taşıyıcı çocuk doğma olasılığı %50, sağlam çocuk doğma olasılığı ise %25'tir. Anne ve babadan yalnızca biri taşıyıcı ise her gebelikte %50 sağlam, %50 taşıyıcı çocuk doğar. CBC'de eritrosit parametrelerinin incelenmesi ve çeşitli yöntemler ile hemoglobin analizi yapılarak riskli popülasyonların ilk taraması yapılabilir ve böylece beta talasemiden etkilenmiş bebeğe sahip olma riski taşıyan çiftler belirlenebilir (1).

2.5.1. Birinci basamak tarama testleri: tam kan sayımı ve periferik yayma

Tam kan sayımı hastanın ilk değerlendirilmesinde ve daha sonra istenecek testlerin seçiminde yönlendirici olan basit ve hızlı sonuçlanan temel testtir. Tam kan sayımında eritrosit parametreleri (başlıca Hb, RBC, MCV, MCH ve RDW)

incelenir (10). Talasemi taşıyıcılarında, hemoglobin seviyeleri yaşa göre normal aralıkta veya normalden 1-2 g/dl daha düşük saptanır. Bu bulguya eritrositoz, hipokromi ve mikrositoz eşlik etmektedir. RDW değeri ise normal (%12-14) saptanmaktadır (49). Sessiz beta talasemi taşıyıcılığı veya alfa talasemi kalıtımına sahip beta talasemi taşıyıcısı olan bireylerde normal MCV ve MCH değerleri saptanabilir (50). Özellikle 24 saatten uzun süre önce alınmış örneklerde MCV değerinin 5 fl'ye kadar artış gösterebildiği bilinmekte olduğu için MCH değerini daha güvenilir olarak kabul edenler vardır (51). Hb, hematokrit (Hct) ve MCV değerlerinin yaşa göre değişken değerleri olduğu bilinmeli, değerlendirme bu değerler ışığında yapılmalıdır (12).

Talasemi taşıyıcılığı, diğer hipokrom mikrositer anemi türlerinden özellikle toplumda en sık mikrositer anemi nedeni olarak bilinen demir eksikliği anemisinden mutlaka ayrılmalıdır (Tablo 2.3). Demir eksikliği anemisinde RBC genellikle normal veya azalmış, RDW ise yüksek saptanmaktadır. Demir eksikliği düşünülen hastalarda genellikle Transferrin Saturasyonu (TS %: Demir/Total Demir Bağlama Kapasitesi x100) <%10 ve serum ferritin düzeyi <12 ug/L saptanır. Ancak ferritin değerinin enfeksiyon, inflamasyon, neoplazi veya karaciğer hastalığında yüksek ölçülebileceği göz önünde bulundurulmalıdır (50,52).

Tablo 2.3. Talasemi taşıyıcılığının diğer hipokrom mikrositer anemilerden ayırıcı tanısı (52)

	Demir Eksikliği Anemisi	Kronik Hastalık Anemisi	Talasemi Taşıyıcılığı	
			Beta	Alfa
Hemoglobin	3-10	8-11	9-11	10-12
Serum Ferritin	Düşük	Düşük/yüksek	Yüksek	Yüksek
Serum Demir	Düşük	Düşük	Yüksek	Yüksek
Total Demir Bağlama Kapasitesi	Yüksek	Düşük	Normal/Düşük	Normal
Transferrin Saturasyonu	Düşük	Düşük	Yüksek	Yüksek/Normal
HbA_2	Düşük/Normal	Normal	Yüksek	Normal

Talasemili hastaların periferik yayma incelemesinde eritrositlerde hipokromi, mikrositoz, hedef hücresi ve bazofilik noktalanma görülebilir (12).

2.5.2. İkinci basamak tarama testleri: kalitatif ve kantitatif hemoglobin analizi

Tam kan sayımı ve periferik yayma tanı için önemli bir ilk basamak test imkanı sağlasa da elektroforez testleri ile hemoglobin oranları, tipleri ve anormal hemoglobinlerin gösterilmesi gereklidir (10).

2.5.2.1. Kalitatif ve kantitatif hemoglobin analizi yöntemleri

2.5.2.1.1. Yüksek performanslı sıvı kromatografisi (HPLC) ve kapiller elektroforez

HPLC ile iyonik güç ve/veya kullanılan tamponun ph değişikliklerine bağlı olarak belirli bir hemoglobin çeşidi kolondan ayrıştırılır ve bu hemoglobinin varlığı spektrofotometrik bir teknik ile tespit edilir (10,53). HbA_2 ve HbF düzeylerini yüksek doğruluk oranıyla ölçmektedir. Aynı zamanda varyant hemoglobin tiplerinin saptanması, tanımlanması ve ölçümünde de kullanılır (54).

2.5.2.1.2. Mikrokolon kromatografi ile ölçümü

Beta talasemi taşıyıcılığını saptamada kullanılan güvenilir bir yöntemdir. Talasemi taşıyıcılarında HbA_2 düzeylerinin 6. aya kadar normal seviyelerine ulaşmayacağı için ilk 6 ayda yapılan değerlendirmelerde talasemi taşıyıcılığı tanısı atlanabileceği bilinmelidir (50).

2.5.2.1.3. Diğer yöntemler (50,51,55,56)

✓ Selüloz asetat, Sitrat agar, Agaroz jel ve İzoelektrik fokuslama elektroforezleri

✓ Kütle ve Elektrosprey iyonlaştırma kütle spektrometreleri

✓ Elektrosprey ve Matris Destekli Lazer Desorpsiyon İyonizasyonları

2.5.2.2. Ölçülen değerlerin yorumlanması

2.5.2.2.1. HbA_2 miktarı

Referans aralığı ortalama %2-3,5 olarak bilinmekle birlikte toplumlar arası farklılıklar olabilir. Genel olarak sınır değeri %3,5 kabul edilir ve bunun üzerindeki değerler beta talasemi taşıyıcılığı açısından anlamlıdır (57). HbA_2 %3,1–3,5 arasında saptanması ise borderline olarak kabul edilir, endikasyon var ise ileri araştırma yapılmalıdır (58).

Sonradan kazanılmış bazı faktörler ile nadir görülen bazı genetik durumların HbA_2 düzeyini değiştirebildiği bilinmektedir. Tarama testlerinde tek başına HbA_2 yüksekliğinin çoğu vakayı tespit edebileceği bilinmektedir ancak bu nedenle hematoloji kliniklerine yönlendirilen vakaların birçoğunun beta talasemi taşıyıcısı olmaması ve alfa talasemiyi yüksek duyarlılıkla tanıyan tarama testinin olmaması nedeniyle atipik vakalar için genetik test ihtiyacı mevcuttur. Bazı hemoglobinopatiler de taramada saptanır ancak ileri inceme ile tanımlanamaz. Bu nedenlerle genetik tanı öncesi tüm vakalara tarama testleri yapılması, klinik önemli olan varyant hemoglobin tespitinde alternatif moleküler testler ile doğrulama yapılması önerilmektedir (50,57).

2.5.2.2.2. HbF Miktarı

İnsan normal HbF seviyesi 2 yaşından sonra genellikle %1'den az saptanmaktadır ve %2'den yüksek saptanan bireyler mutlaka araştırılmalıdır. Beta talasemide HbF düzeyleri genellikle normaldir. HbF düzeyi yükselmiş ise

genellikle α globin gen mutasyonu veya ek kalıtsal bozukluklar eşlik ediyor olabilir. δβ, γδβ talasemiler ve herediter persistan fetal hemoglobin gibi durumlarda da HbF düzeyi %5'in üzerinde saptanır. Sitotoksik ilaç kullanımı, kemik iliği maligniteleri, aplastik anemi gibi klinik durumlarda da HbF düzeyinin yüksek saptanabileceği unutulmamalıdır (50,57).

Tablo 2.4. Talasemide 1 yaş üstü hemoglobin paternleri ve miktarları (59-61)

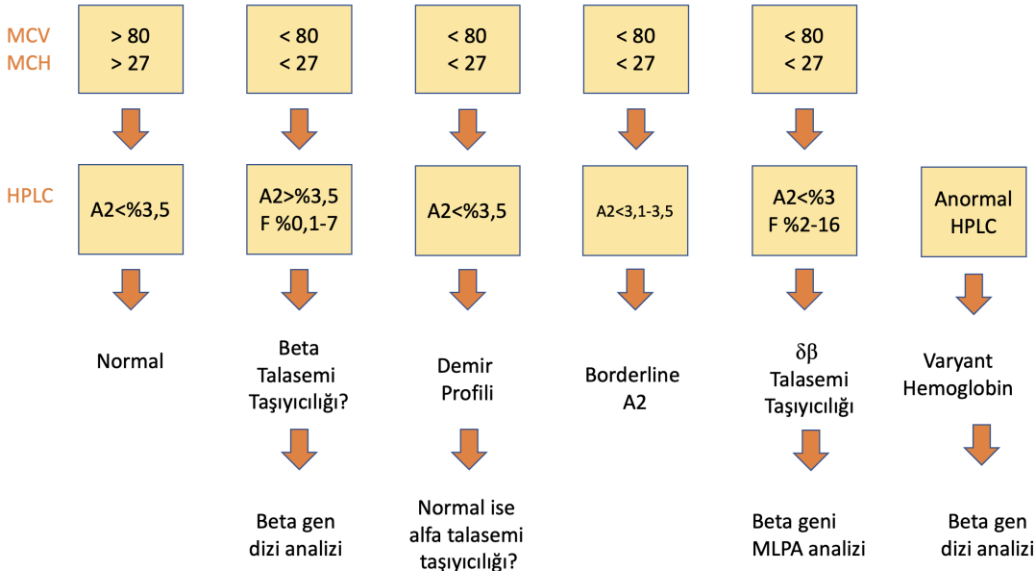
Hemoglobin Tipi	**Normal**	**β^0 Talasemi Homozigot**	**β^+ Talasemi Homozigot veya β^+ / β^0 Bileşik Heterozigot**	**β Talasemi Minör**
HbA	%96-98	0	%10-30	%92-95
HbF	<%1	%95-98	%70-90	%0.5-4
HbA_2	%2-3	%2-5	%2-5	>%3.5

2.5.3. Üçüncü Basamak Tarama Testi: Moleküler Genetik Analiz

Talasemilerde doğru hasta yönetimi için en önemli adım genetik tanıdır. Günümüzde Sanger dizi analizi, yeni nesil dizi analizi, reverse dot blot, çoklu ligasyona bağlı prob amplifikasyonu (Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification [MLPA]) ve jel elektroforezi gibi yöntemlerle hastalık ya da taşıyıcılık tanısı koyulabilmektedir. Doğru genetik test seçimi ile hızlı, kolay ve ucuz bir şekilde doğru tanıya ulaşılabilir (62).

Beta talasemi için 170'den fazla nokta mutasyon tanımlanmıştır (51). Beta globin genindeki mutasyonlar yaygın olarak polimeraz zincir reaksiyonu (Polimeraz Chain Reaction[PCR]) temelli metodlar ile belirlenir. En yaygın olarak kullanılan metodlar, reverse dot blot analizi veya popülasyonda en yaygın

mutasyonlara yönelik primer spesifik amplifikasyondur. Hedefe yönelik mutasyon analizi ile tanımlanamazsa globin gen dizi analizi yapılarak mutasyonlar araştırılır (4,7). HbF yüksekliği ile seyreden δβ talasemi ve alfa talasemi olgularında, mutasyonların büyük çoğunluğunun delesyon tipinde olması nedeniyle MLPA testi önceliklidir. Ayrıca hem alfa hem beta talasemilerde toplumlara özgü sık görülen mutasyonlara yönelik tasarlanan strip test olarak da adlandırılan reverse dot blot testleri tercih edilebilir (63). Talasemi tarama algoritması Şekil 2.1'de özetlenmiştir.



Şekil 2.1. Talasemi tarama algoritması (57)

2.6. Talasemi Tipleri

2.6.1. Alfa talasemi

2.6.1.1. Alfa talasemi fizyopatolojisi

Alfa talasemi de OR olarak kalıtılmaktadır. En sık görülen patoloji gen delesyonudur. Farklı sayıdaki delesyon ve mutasyonlar sonucu hatalı α globin zinciri üretimi olur bunun sonucunda α zincirleri sentezi azalır veya hiç olmaz (64,65). Bunun bir sonucu olarak aşırı sentezlenen β ve γ globin zincirlerinin çözünürlüğü α globin zincirine göre daha yüksektir ve HbH (β4) ve Hb Bart's (γ4) gibi oksijen afinitesi yüksek, oksijen taşıyıcıları olarak işe yaramayan tetramerler oluşturmak için polimerize olurlar (66,67).

2.6.1.2. Alfa talasemi klinik sınıflama

Alfa globin geninde farklı sayıdaki ve tipteki defektler sonucunda asemptomatik hipokrom mikrositik anemiden, ölümcül hemolitik anemiye kadar değişebilen geniş spektrumlu dört farklı klinik tablo karşımıza çıkar (40).

2.6.1.2.1. Sessiz taşıyıcı / Alfa talasemi trait (-α/αα)

Sessiz taşıyıcılık, -α/αα genotipine sahip, heterozigot 'α+ talasemi trait' olarak da tanımlanan yalnızca tek α globin geninde delesyon saptanan, diğer üç genin fonksiyon gösterdiği tablodur. Hastalar genellikle klinik olarak asemptomatik izlenir ve idiyopatik olarak tespit edilir (68).

Hastalarda hafif anemi saptanabilir veya olmaz. Tam kan sayımında MCV ve MCH değerleri genellikle normal aralıklarda saptanır (69). Periferik yaymada eritrositler genellikle mikrositik değildir. Hemoglobin elektroforezinde spesifik bulgusu yoktur. Yenidoğan döneminde kord kanında %2-5 oranında Hb Bart's tespit edilebilir. Yenidoğan dönemi dışında bu bireyler ancak hemoglobin zincir sentezi veya DNA çalışmaları ile tespit edilebilirler (69,70).

2.6.1.2.2. Alfa talasemi taşıyıcılığı / Alfa talasemi minör ((--/αα) ya da (-α/-α))

İki alfa globin geninde mutasyon vardır. Farklı kromozomların her birindeki iki globin gen delesyonu sonucu homozigot α+ talasemi trait (-α/-α) veya aynı kromozomdaki iki globin gen delesyonu sonucu heterozigot α° talasemi trait (--/αα) genotipinde oluşabilir (71).

Klinik olarak normal, hafif bir hipokrom mikrositer anemiye sahip bireylerdir. Periferik kan yaymasında hipokromi, mikrositoz, anizositoz ve polikromazi görülebilir (72)

Beta talasemi taşıyıcılarının aksine alfa talasemi taşıyıcılarında HbA_2 düzeylerinde artış saptanmaz, normal veya hafif düşük düzeyde gözlenir. Normal yenidoğan bebekte Hb Bart's konsantrasyonu %1 oranında saptanırken, alfa talasemi taşıyıcılığı olan bireylerde %3-8 aralığında saptanır ve 6 aydan sonra kaybolur. Tanı demir eksikliği ve beta talasemi taşıyıcılığı dışlanan hastalarda genetik çalışmalar ile konulabilir (40,72,73).

2.6.1.2.3. Alfa talasemi intermedia / HbH hastalığı (--/-α)

Üç α geninde delesyon mevcuttur ve yalnızca bir fonksiyonel α globin geni (--/-α) vardır. α/β globin zinciri sentezi oranı yaklaşık 0,3-0,4 civarındadır. Alfa globin sentezinin azalması sonucu γ ve β globin zincir tetramerleri oluşur. Hemoglobin elektroforezinde %20-40 oranında Hb Bart's tespit edilir ve γ globin zincirinden β globin zincir sentezine geçtikten sonra ise Hb Bart's yerini %4-30 oranında HbH'ye bırakır. Hb H'nin eritrositlerde çökmesi sonucu inklüzyon cisimcikleri (Heinz body) oluşur ve hemolitik anemiye yol açar (74,75).

Hemoglobin değerleri genellikle 7-11 g/dl aralığındadır. Periferik kan yaymasında hipokromi ve mikrositoz görülür (73,75). Klinik şiddet değişkendir. Çoğu bireyde BTİ'ye benzer veya ondan daha hafif seyreden bir klinik tabloya yol açar ancak daha şiddetli vakalar da görülebilir. Hastalığın şiddetine bağlı olarak klinikte talasemik yüz görünümü, hepatosplenomegali, bacak ülserleri ve hemolitik anemi sonucu indirekt hiperbilirubinemi görülebilir. Hastalar sarılık ve yorgunluk şikayetleri tarifleyebilir. Hastaların gebelik, enfeksiyon, oksidatif strese yol açabilecek süreçlerde akut hemolitik kriz gelişmesi sebebiyle transfüzyon ihtiyaçları olabilir (75,76).

2.6.1.2.4. Alfa talasemi majör (--/--)

Dört α geninde kısmi/tam delesyon veya inaktivasyon sonucu oluşan en şiddetli alfa talasemi formudur. Etkilenen fetüs, α globin zincirleri üretemez ve dört gamma zincirinden oluşan Hb Bart's meydana gelir (74). Doğumda majör hemoglobin Hb Bart'stır. Az miktarda HbH ve Hb Portland I ve II olabilir. Klinik

olarak; çok şiddetli anemi (Hb 3-10 g/dl aralığında), belirgin hepatosplenomegali ve kalp yetmezliği ile karakterizedir. Bu durum yaşamla bağdaşmaz ve bu bebekler sıklıkla hidrops fetalis nedeniyle intrauterin hayatta kaybedilir (69).

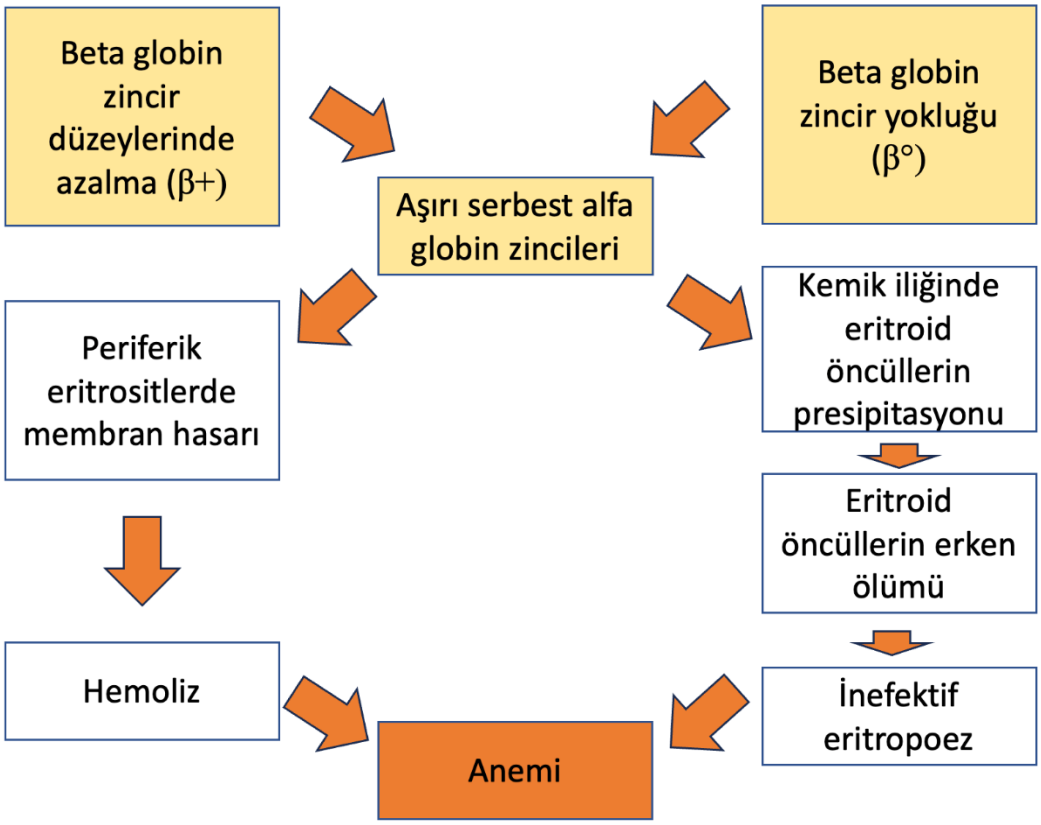
2.6.2. Beta talasemi

2.6.2.1. Beta talasemi fizyopatolojisi

Beta talasemi β globin geninde oluşan iki yüzden fazla mutasyon sonucu oluşur. Bunların çoğunluğu nokta mutasyon olup, az sayıda olmak üzere baz eklenmesi veya delesyonu da gözlenmiştir (3).

Mutant beta talasemi alellerinin bir kısmında hiç β globin sentezi yapılamazken (β°), bir kısmında minimal eksiklik olabilmektedir (β+, sessiz talasemi). Beta globin zincirlerinin azalması veya yokluğu, yapımı normal hızda olan α globin zincirlerinde göreceli fazlalığa yol açmaktadır (4). α/non-α globin sentez oranının dengesizliği hastalığın şiddetini belirleyen temel faktördür (5).

Beta globin genlerinin sentezinin bozulması nedeniyle, γ ve δ globin zincirlerinin artan üretimine bağlı olarak HbF ve HbA_2 düzeyi yükselir (77,78). Serbest α zincirleri normal tetramerler oluşturamaz ve kemik iliğinde eritroid prekürsörlerinde birikerek inklüzyon cisimciklerini oluşturan presipitatlar oluştururlar. Sonuç olarak dengesiz α globin zincirleri içeren eritrosit öncülü hücreler kemik iliğinde ve ekstramedüller alanda yıkılır, bu duruma inefektif eritropoez denilmektedir ve beta talasemide aneminin en önemli nedenidir (79). Beta talasemide anemiye neden olan mekanizmalar Şekil 2.2'de özetlenmiştir (7).



Şekil 2.2. Beta talasemide anemiye neden olan mekanizmalar (7)

2.6.2.2. Beta talasemi klinik sınıflama

2.6.2.2.1. Sessiz beta talasemi

Beta globin geninde iki nokta mutasyonu sonucu oluşur ve β globin zincir sentezinde çok az düzeyde azalmaya sebep olur. En sık görülen mutasyon Türkiye'de de rastlanan -101 promotor mutasyonudur (8,80).

Sessiz taşıyıcılarda hematolojik parametreler genellikle normaldir, bazı hastalarda MCV düşüklüğü olabilir (80). Periferik yayma ve HbA_2 seviyeleri genellikle normal, HbF seviyeleri ise %10-15 arasında saptanır. Her iki ebeveynin sessiz taşıyıcı olduğu homozigot sessiz β talasemi geni taşıyan bazı hastalarda orta

düzeyde anemi görülebilir (Hb: 10-11g/dl) ve nadiren hepatosplenomegali ve transfüzyon ihtiyacı gelişebilir (8,80).

2.6.2.2.2. Beta talasemi minör

Heterozigot β talasemi, β talasemi trait veya taşıyıcılığı olarak da tanımlanır. Kalıtımla tek bir β° veya β+ alleli alan kişilerde saptanır ve β zincir yapımı hiç yoksa β°,az da olsa yapılıyorsa β+ talasemi minör adı verilmektedir (13).

Genellikle klinik asemptomatiktir. Tesadüfen veya diğer aile bireyleri incelenirken tanı konmaktadır (64,81). Talasemi minör bu nedenle uzun süre hastalık olarak adlandırılmamıştır. Ancak yapılan çalışmalar ile BTİ ve BTM'de saptanmış olan DNA hasarı ve artmış oksidatif stresin bu hastalarda da görüldüğü saptanmasıyla beta talaseminin alt formu olarak tanımlanmıştır (81-83).

Talasemi minör hematolojik özellikler ile diğer anemilerden ayırt edilebilir. Tam kan sayımında eritrositoz, mikrositoz ve hafif anemi (Hb: 9-11 gr/dl) saptanır. Periferik kan yaymasında; hedef hücreleri, mikrositoz, hipokromi ve eritrositlerin boyut ve şekillerinde belirgin değişiklikler saptanabilir. Hemoglobin elektroforezinde yüksek HbA_2 (>%3,5) seviyesi ile karakterizedir (68). Genel olarak; %92–95 oranlarında HbA, %3,5'den yüksek oranda HbA_2 ve değişken oranlarda HbF (%0,5-4) görülür (5). Kemik iliği aspirasyon incelemesinde hafif veya orta derecede eritroid hiperplazi saptanır (73,80).

Beta talasemi minör tanısı konurken; mutlaka demir eksikliği anemisi, alfa talasemi taşıyıcılığı ve kronik hastalık anemisinden ayırıcı tanısının yapılması

gerekmektedir (80). Talasemi minörlü bireylerin klinik tablolarına da demir eksikliği anemisi eşlik edebilir ve bu durumda HbA_2 normal ya da düşük bulunabilir. Böyle bir durumda demir eksikliği tedavi edildikten sonra hemoglobin elektroforezi tekrarlanmalıdır (73,80,84).

Hemoglobin paternine göre beta talasemi minör 4 farklı tipte olabilir (8,80,85):

2.6.2.2.2.1. Yüksek HbA_2 ile görülen beta talasemi minör:

En sık görülen tiptir. HbA_2 oranı %3,5-8 ve HbF oranı %1-5 arasında saptanır. Kliniği mevcut mutasyonunun β globin zincir üretimine olan etkisi belirler. β^+ veya β^0 mutasyonlarla oluşan heterozigotlar farklıdır ve β^+ taşıyıcılarda MCV ve MCH daha yüksek saptanmaktadır. Homozigot mutasyon olan çocuklarda, BTİ fenotipi ve transfüzyon bağımlı anemi görülebilir.

2.6.2.2.2.2. Yüksek HbA_2 ve yüksek HbF ile görülen beta talasemi minör

HbA_2 ve HbF (%5-20) konsantrasyonlarının birlikte yüksek saptandığı varyanttır. Bu hastalarda β gen delesyonu vardır, δ ve γ genleri ise sağlamdır.

2.6.2.2.2.3. Normal HbA_2 ile olan beta talasemi minör

Bu hastalarda aynı kromozomda veya karşı sağlam kromozomda olmak üzere hem β hem δ geninde mutasyon mevcuttur. Sessiz taşıyıcılardan farklı olarak, hipokrom mikrositer anemileri mevcuttur ve HbA_2 seviyesi sınırdadır.

Eğer ebeveynlerden biri bu tip, diğeri klasik taşıyıcı ise homozigot çocukta ağır klinik tablo görülebilir.

2.6.2.2.2.4. δβ talasemi minör

Sıklıkla δ ve β globin genlerin kodlayan bölgelerin tamamının veya çok büyük bir kısmının kaybolmasıyla ortaya çıkmaktadır. Heterozigot bireylerdeki bu mutasyonlarda, düşük HbA_2 seviyeleri vardır. Bu hastalar belirgin artış gösteren HbF oranları (%5-15) ile ayırt edilirler.

2.6.2.2.3. Beta talasemi intermedia

Homozigot beta talasemilerin yaklaşık %10'u diğerlerine oranla daha hafif, ancak talasemi taşıyıcılarına göre daha ağır bir klinik ile seyreder. Bu gruba BTİ adı verilir (69). Bu hastalardaki moleküler defekt β^{+} veya sessiz beta talasemi mutasyonlarının homozigot veya bileşik heterozigot beraberliğinden oluşur (48,69).

Tam kan sayımında ılımlı anemi saptanır ve hemoglobin genellikle 7 g/dl'nin üzerindedir. RBC, MCV, MCH, ortalama eritrosit hemoglobin konsantrasyonunda (MCHC) azalma, RDW'de artış görülür. Periferik kan yaymasında ağır hipokromi, mikrositoz, poikilositoz, anizositoz, target hücre, bazofilik noktalanma, polikromazi ve normoblastlar görülebilir. Hemoglobin elektroforezinde ise HbA, HbF ve HbA_2 seviyeleri değişken düzeylerde izlenmektedir (76,78,86).

Bu hastalarda CBC'deki eritrosit indeksleri ve periferik kan bulguları BTM'ye benzer şekilde saptanmaktadır. Aynı homozigot beta talasemi mutasyonuna sahip bir kişi BTM, bir diğeri BTİ olabilir. Bunun nedeni eşlik eden ek genetik etkenlerdir. Bu nedenle BTİ ve BTM ayrımı yalnızca mutasyona bakılarak yapılmaması, kliniğin mutlaka göz önünde bulundurulması önerilmektedir (Tablo 2.5). Bu hastalarda klinik, hematolojik ve moleküler çalışmalar ile BTİ ve BTM ayırıcı tanısı başlangıçta yapılmalı, böylelikle hastalarda gereksiz transfüzyon ve oluşabilecek komplikasyonlardan kaçınılmalıdır (78,80,86,87).

Tablo 2.5. Beta talasemi intermedia ve beta talasemi majör ayırıcı tanısı (80,87)

	Beta Talasemi İntermedia	**Beta Talasemi Majör**
Tanı yaşı	>2	<2
Hemoglobin (g/dl)	8-10	<7
Hepatosplenomegali	Hafif-Orta	Ağır
HbF (%)	10-50	>50
HBA_2 (%)	>4	<4
Ebeveynler	Ebeveynlerin birinde veya her ikisinde atipik taşıyıcılık	Her iki ebeveynde de HbA_2 yüksek beta talasemi
Mutasyon tipi	Hafif/sessiz	Ağır

Talasemi intermedia hastalarının kliniği değişkendir. Genellikle 2 yaşından sonra tanı alırlar. Bu hastalar erişkin hayata kadar tamamen asemptomatik olarak izlenebilmektedirler (78,88). Aneminin derecesi enfeksiyon varlığı, folat eksikliği, hipersplenizm gibi sebeplerle ağırlaşıp değişkenlik gösterebilir (86). Hastaların bazılarında düzenli transfüzyon gereksinimi olmaksızın normal büyüme ve gelişme görülürken, bazılarında artmış eritropoeze bağlı kemik ekspansiyonu, osteoporoz, kemik kırıkları, masif splenomegali, artrit, hipersplenizm gibi

komplikasyonlar görülebilmektedir. Kliniği daha ağır seyreden hastaların aralıklı kan transfüzyonu ihtiyacı olabilir. BTİ'li hastalarda artmış intestinal demir emilimine bağlı olarak, düzenli kan transfüzyonu uygulanmasa bile demir birikimi görülebilir. Bu hastaların serum ferritin ve karaciğerde demir birikimi izlemi yapılması gerektiği ve bilinen eşik değerlerin üstüne çıkması durumunda şelasyon tedavisinin başlanması gerekebileceği yönünde veriler mevcuttur. Sekonder hipersplenizm gözlenen hastalarda kan transfüzyon ihtiyacını azaltılması amacıyla splenektomi düşünülebilir (4,78,89).

2.6.2.2.4. Beta talasemi majör

Cooley Anemisi olarak da isimlendirilir. Bu hastalığın patogenezinde etkili iki durum mevcuttur. Bunlardan ilki, azalmış β zincir sentezidir. Beta zincirleri üretilemediği için HbA oluşmaz ve buna ikincil olarak HbF ve HbA_2 üretimi normalden fazladır. İkincisi ise, fazla üretilen α zincirlerinin birikimine bağlı oluşan intramedüller hemolizdir. Etkisiz eritropoez sonucu, şiddetli kronik anemi ve eritroid hiperplazi olur. Bununla birlikte kemik iliğinde genişleme ve ekstramedüller hematopoez ortaya çıkar (7,90).

Tam kan sayımında ağır hipokrom mikrositer anemi (Hb <7 g/dl, MCV 50-70 fl, MCH 12-20 pg) görülür. Periferik kan yaymasında eritrositlerde mikrositoz, hipokromi, anizositoz, poikilositoz, polikromazi, hedef hücreleri, gözyaşı hücreleri, bazofilik noktalanma ve eritroblastlar görülür. Eritroblastların sayısı anemi derecesi ile ilişkilidir ve splenektomi sonrası belirgin şekilde artar (4).

Doğumda HbF yüksek olması sebebiyle bu hastalar başlangıçta asemptomatiktirler. Klinik bulgular 6-24 ay aralığında ortaya çıkar. Yaşamın ilk 6 ayında γ globin zincir yapımı azalması ile hastalarda anemi ve anemi ilişkili semptomlar görülmeye başlar. Halsizlik, solukluk, iştahsızlık, beslenme güçlüğü, kilo alamama ve bunların sonucunda büyümede duraklama gözlenir. Eşlik eden hafif sarılık olabilir. Ekstramedüller hematopoeze bağlı hepatosplenomegali görülür. Hastalar karın şişliği (hepatosplenomegaliye bağlı) ve sık enfeksiyon geçirme gibi şikayetlerle de hastaneye başvurabilirler. Hastaların büyük bir çoğunluğunda yaşamın ilk 6-12 ayda hemoglobin düzeyleri transfüzyon gerektirecek düzeylere iner. Bu hastalara kan transfüzyonu yapılmazsa anemi derinleşir ve kalp yetmezliği bulguları gelişir (46). Kemik iliği hipertrofisi sonucunda frontal, maksiller ve zigomatik kemikteki çıkıntılar ile tipik yüz görünümü oluşur (7). Kemik iliği genişlemesine bağlı korteks incelmesinden dolayı vertebra ve uzun kemiklerde spontan kırıklar ve uzun kemik deformiteleri görülebilir (80,90). İnefektif eritropoez, hipogonadizm, hipoparatiroidi, hipotiroidi, folat eksikliği, demir yükü, yoğun demir şelasyon tedavileri osteoporoza yol açan nedenler arasında sayılabilir. Ekstramedüller hematopoezden kaynaklanan hepatosplenomegali ve devam eden hemoliz sonucu trombositopeni ve karaciğer fonksiyonlarda bozulma ortaya çıkabilir. Daha büyük yaş grubunda safra taşları, kolesistit ve diyare oluşabilir. Böbrek tübüllerinde dilatasyona ikincil böbreklerde büyüme, proteinüri ve mikroskobik hematüri ve demir depolanmasına ikincil interstisyel nefrit gelişebilir. Eritrosit transfüzyonları ve gastrointestinal sistemden artmış demir emilimi sonucu aşırı demir yükü

oluşur. Kardiyak demir birikimine ikincil olarak kardiyak aritmiler ve konjestif kalp yetmezliği gibi kardiyak komplikasyonlar görülebilir. Kalpte demir birikiminin ölümlerin %70'inden sorumlu olduğu bilinmektedir (5,46,67,91).

Tanıda hematolojik parametreler ve klinik önemlidir. Kesin tanı için hemoglobin elektroforezi veya HPLC kullanılır. BTM'de HbF %92-95, HbA_2 %5-8, HbA %0 oranlarında saptanır (59,67,92).

2.7. Talasemi Yönetimi

2.7.1. Hastalığı önleyici yaklaşımlar

Talasemiden korunmanın temelleri arasında sağlık çalışanları ve toplumun hastalık hakkında doğru ve yeterli düzeyde bilgilendirilmesi, taşıyıcıların taranması, genetik danışmanlık hizmeti ve doğum öncesi testler yer alır (93).

2.7.1.1. Eğitim

Talasemi önleme programlarının en önemli parçalarından biri eğitim olarak kabul görmektedir. Bu eğitim mesleki eğitim ve halk eğitimi olarak iki aşamada ele alınmaktadır. Mesleki eğitim aşamasında, özellikle birinci basamak hizmeti veren kuruluşlarda çalışan hekim, hemşire, ebeler ve genetik danışmanlık veren kişilerin uygun danışmanlık süreci ve doğru bilgilendirme açısından sürekli hizmet içi eğitim olanaklarına sahip olmaları önemlidir. Halk tarafından hastalığın öneminin kavranmasına yönelik olarak; okullarda ders ve konferansların düzenlenmesi, yetişkin bireylere evlilik öncesi tarama testleri sonuçları ile ilgili

genetik danışmanlık hizmeti verilmesi, hasta ve yakınlarının hastalığın özellikleri ve karşılaşabilecekleri sorunlar hakkında bilgilendirilmesi önemlidir (94).

Toplumdaki taşıyıcılık oranı ne kadar yüksek ise, rastlantısal olarak iki taşıyıcı bireyin hasta çocuk dünyaya getirme olasılığı da o kadar olasıdır. Akraba evliliklerinde bu risk daha yüksek olacağından, Türkiye gibi akraba evliliklerinin sık görüldüğü ülkelerde tarama çalışmaları kapsamında eğitim programlarının yürütülmesi daha büyük önem arz etmektedir (95).

2.7.1.2. Tarama

Hemoglobinopati önleme programları kapsamında, dünyanın farklı bölgelerinde, taramalarda kullanılan beş farklı yöntem bulunmaktadır: geniş aile taraması, yenidoğan taraması, evlilik öncesi tarama, gebelik öncesi tarama ve gebelik taraması. Evlilik öncesi tarama kolay uygulanması ve ekonomik olması sebebiyle tercih edilmektedir (96,97).

Çoğu ülkede tarama programlarına yaklaşım 3 aşamada gerçekleşir (96,98,99): İlk olarak etkilenmiş çocukları olan ebeveynlerin bu durumun tekrarlama ihtimali hakkında bilgilendirilmesi; ikinci olarak, hasta çocukları olan çiftlere doğum öncesi tanı olanaklarının anlatılması (Bu olanağa erişim ekonomik, tıbbi, sosyal veya yasal faktörlerle bölgesel olarak sınırlanabilir); üçüncü olarak ise riskli bölgelerde tüm nüfus için bilgilendirme ve ileriye dönük taşıyıcı taraması sağlanmasıdır.

2.7.1.2.1. Dünyada tarama programları

Dünya Sağlık Örgütü'nün verilerine göre, daha önce koruyucu tarama programlarının uygulandığı ülkelerde, ülke çapında yapılan çalışmaların yıllık maliyetinin yaklaşık olarak 1 yıl içerisinde doğan hasta bireylerin tedavi maliyetlerine eşit olduğu saptanmıştır. Kuzey Kıbrıs Türk Cumhuriyeti, İtalya ve Yunanistan'da son 10 senede yapılan toplum taramaları uygulamaları ile hasta çocuk doğumlarını büyük oranda önlendiği bildirilmiştir. İngiltere'de de benzer programlar ile hasta çocuk doğum oranının yaklaşık olarak ~ %50 azaldığı bilinmektedir (1).

2.7.1.2.2. Türkiye'de tarama programı

Türkiye'de talasemi ve diğer hemoglobinopatilere yönelik yapılan araştırmaların bilinen yetmiş yıllık bir öyküsü olmasına karşın, talasemi tarama ve önleme programlarına yönelik girişimlerin son 10 yılda hekimler ve SB iş birliğiyle ivme kazandığı bilinmektedir. Türkiye akraba evliliklerinin sık görüldüğü ve doğum hızının yüksek olduğu bir ülkedir. Ülkemizde kayıt sistemlerinin ve halkı bilgilendirmeye yönelik çalışmaların yetersiz olması ve gerekli yönetmeliklerin SB tarafından ancak son yıllarda çıkarılmış olması nedeniyle talasemili doğumlar henüz tamamıyla önlenememiştir (1,100,101).

Ülkemizde 30 Aralık 1993'de "Talasemi ve Hemoglobinopatiler Başta Olmak Üzere Kalıtsal Kan Hastalıklarıyla Mücadele" adı altında bir kanun çıkarılmıştır. Bu kanun kapsamında, hemoglobinopatilerin önlenmesi ve talasemi hastalığı olan bireylerin tedavisinin gerekliliği vurgulanmıştır (16). Bu kanunun

yayınlanmasından sonra, SB tarafından Antalya, Hatay, Mersin ve Muğla'da SB hastanelerinde Kalıtsal Kan Hastalıkları Araştırma ve Tedavi Merkezleri kurulmuş ve bir pilot çalışma başlatılmıştır. İlk merkez Canatan ve arkadaşları tarafından Antalya'da kurulmuştur (100-102).

Türkiye'de 23 Haziran 2000 tarihinde bu konuda çalışma yürütülen tüm merkezleri, dernekleri ve vakıfları tek bir merkezde toplamak amacıyla UHK kurulmuştur (16). Sağlık Bakanlığı ve UHK tarafından yürütülen tarama programlarına destek amacıyla düzenli olarak eğitim programları, kongreler ve gençlik kampları yapılmıştır (103). Sağlık Bakanlığı ve UHK tarafından 1995-2000 yılları arasında Akdeniz, Ege ve Marmara bölgelerinde 16 merkezde yapılan tarama çalışmalarında toplam 377.399 sağlıklı kişi taranmış, ortalama talasemi ve hemoglobinopati sıklığı %4,3 olarak bulunmuştur. Beta talasemi en sık Antalya'da (%13) saptanmıştır (16,101,103).

24.10.2002 tarihinde SB ve UHK tarafından 'Kalıtsal Kan Hastalığı Yönetmeliği' yayınlanmıştır. 8 Mayıs 2003 tarihinde, 10. Dünya Talasemi Günü'nde, SB tarafından belirlenen ve talasemi prevelansının yüksek olduğu düşünülen 33 ilde Hemoglobinopati Önleme Programı başlatılmıştır. Bu program ile birinci basamak merkezlerde ön tanı, halkın bu konuda eğitimi, tarama çalışmaları ve genetik danışmanlık yapılması; ikinci basamak merkezlerde hastalığın tanı, tedavi ve takibinin yapılması; üçüncü basamak merkezlerde ise prenatal tanı, genetik analiz ve kök hücre çalışmalarının yürütülmesi planlanmıştır (16,24,101,103). 2005 yılında UHK, Talasemi Federasyonu'na dönüşmüştür ve tüm merkezler bu toplum örgütüne bağlı çalışmaya başlamıştır. Böylece tüm

ulusal ve uluslararası toplantılarda tek bir sesle konuşmak, hemoglobinopati hastaları, aileleri ve görev yürütmekte olan merkezlerin sorunlarına çare bulmak ve hemoglobinopati taraması, ön tanısı ve tedavisi için standart prosedürler geliştirmek amaçlanmıştır (16).

Hemoglobinopati Kontrol Programı, 1 Kasım 2018 tarihinden itibaren, ‘’Evlilik Öncesi Hemoglobinopati Tarama Programı’’ adıyla 81 ilde ücretsiz olarak uygulanmaktadır. Uygulama kapsamında evlilik öncesi sağlık raporu almak için aile hekimine başvuran eş adaylarına danışmanlık verilmekte, erkek eş adayından tarama amaçlı kan örneği alınmaktadır. Erkek eş adayında hemoglobinopati açısından şüpheli bir sonuç çıkması halinde kadın eş adayına da tarama testi ücretsiz olarak yapılmaktadır (104).

2.7.1.3. Genetik danışmanlık

Danışmanlık hizmeti, hastalara ve aile bireylerine hastalığın özellikleri, kalıtımın hastalığın ortaya çıkmasındaki rolü, tekrarlama riskleri, doğum öncesi tanı imkanları ve çocuk sahibi olmak için alternatif yöntemler hakkında bilgi vermeyi kapsamaktadır. Amaç, ailelere hasta çocukları olmadan önce genetik danışmanlık hizmeti verilmesi sağlanmasıdır (101).

2.7.1.3.1. Prenatal (Doğum öncesi) tanı

Riskli gebelerde fetüse ait hastalıkların erken teşhisi, hastalığın varsa doğum öncesi dönemde tanınması ve doğum sonrasındaki tedavinin planlamasına olanak sağlar. Aile isteği doğrultusunda gebeliğin sonlandırılması da bir seçenektir (101,105,106).

2.7.1.3.1.1. Koryonik villus biyopsisi (CVS)

İlgili uzman tarafından, anestezi gerektirmeden, ultrason eşliğinde, ince bir iğne veya kanül ile, annenin karın duvarı veya doğum kanalından girilerek plesentanın bir parçası olan koryonik villuslardan örnek alınması işlemidir (105). Gebeliğin 9-12. haftalarında yapılmaktadır. Gebeliğin daha erken dönemlerinde uygulanabilmesi ve işlem sırasında fetüse doğrudan müdahale edilmemesi sebebiyle diğer yöntemlere göre daha sık tercih edildiği bilinmektedir (107).

2.7.1.3.1.2. Amniyosentez

Anestezi gerektirmeden, ultrason eşliğinde, ince bir iğle yardımıyla annenin karın duvarından girilerek amniyon sıvısından örnek alınmasıdır. Toplam 10-20 cc kadar örnek alınmakta, sıvı içerisinde bebeğe ait olan hücrelerden elde edilen kromozomlardan genetik inceleme yapılmaktadır (62,101,105). Gebeliğin 16. haftasından itibaren yapılmaktadır (62,108).

2.7.1.3.1.3. Kordosentez

Anestezi gerektirmeden, ultrason eşliğinde, göbek kordonundan fetal kan örneği alınarak incelenmesidir. Amniyosentez işlemindeki gibi karyotip elde edilerek genetik tanı yapılmaktadır. Gebeliğin 18-20. haftalarında yapılması önerilmektedir (101). Gebeliğin geç dönemlerinde yapılması dezavantaj olsa da, gecikmiş veya amniyosentez işlemi başarısız olarak değerlendirilen olgularda tercih edilebilecek bir prenatal tanı yöntemidir (97,105).

2.7.1.3.1.4. Maternal kanda fetal DNA

Diğer üç analiz yöntemi kesin tanı koyabilmekle beraber, invaziv olması ve işlem sonrası gebeliğin düşükle sonuçlanma veya sonlandırılmak zorunda kalınma riski taşıması nedeniyle riskli kabul edilmektedir (62). Fetal DNA maternal plazma veya serumdan elde edilebilir ve daha az risk taşıyan bir işlemdir (105,108).

2.7.1.3.2. Gebelik öncesi (Preimplantasyon) genetik tanı

Laboratuvar ortamında fertilizasyon yöntemleri kullanılarak, farklı gelişim aşamalarındaki embriyoların uterusa transferinden önce, potansiyel olarak taşıdığı kromozal anomalileri belirlemek amacıyla tanı testlerinin uygulanmasıdır (106,109). Bu yöntem ile, talasemi mutasyonu taşımayan, fertilize olmuş yumurtanın uterusa nakli ve sağlıklı çocukların dünyaya gelmesi mümkündür. Aynı zamanda kök hücre transplantasyonu planlanan hasta bir kardeş varlığında, talasemi yönünden sağlıklı insan lökosit antijeni (HLA) uyumlu yumurta seçimi de yapılabilmektedir (110).

2.7.1.4. Tedavi

2.7.1.4.1. Kan transfüzyonu

Kan transfüzyonu ile hastalarda mevcut aneminin düzeltilmesi ve hastalığa bağlı komplikasyonların engellenmesi amaçlanmaktadır. Hastanın gereksinimine

göre 2-4 haftada bir yapılan düzenli kan transfüzyonları ile ekstramedüller hematopoez baskılanarak kronik hipoksinin etkilerinden korunma sağlanır (111).

Transfüzyon öncesi hemoglobin düzeylerinin 9-10,5 g/dl aralığında tutulması hedeflenmektedir. Bu hemoglobin değerleri en az demir birikimine yol açan ve inefektif eritropoezi baskılayan optimal değerler olarak bilinmektedir. Transfüzyon sonrası ise hemoglobin 13,5 g/dl üzerinde olmamalı, ortalama 10–12 g/dl aralığında tutulmalıdır (59,80,112).

2.7.1.4.2. Şelasyon tedavisi

Bu tedavide amaç, vücutta mevcut demir birikimi azaltıp yeni demir birikiminin önlenerek bu duruma bağlı komplikasyonların azaltılmasıdır. Serum ferritin düzeyi takibi, karaciğer demir birikimi ölçülmesi ve kardiyak demir birikimi ölçülmesi ile hastaların demir birikimi takip edilebilir (7,113,114).

Hastalarda şelasyon tedavisinin, düzenli transfüzyonun birinci yılı doldurulduğunda ve/veya 10-20 kez kan transfüzyonu sonrasında ve/veya serum ferritini 1000 ng/ml'nin üzerine bir değere ulaştığında başlanması önerilir. Genelde bu durum yaklaşık 2 yaş ve üzerindeyken gerçekleşmektedir. Şelasyon tedavisinde desferrioksamine (DFO), deferasiroks (DFX), deferipron (DFP) veya bunların çeşitli kombinasyonları kullanılmaktadır (115).

2.7.1.4.3. Splenektomi

Splenektomi, BTM hastalarında standart uygulanan bir tedavi olmayıp seçilmiş olgularda demir birikimini azaltmak amacıyla önerilmektedir. Hastanın

yıllık toplam transfüzyon gereksinimi 250 ml/kg'ın üzerinde ise, şelasyon tedavisi ile kliniği kontrol altına alınamıyorsa, hipersplenizm (sitopeniye yol açan) ve semptomatik splenomegali (sol üst kadranda ağrı, erken doygunluk hissi ve masif splenomegali) varlığında splenektomi endikasyonu mevcuttur. Splenektomiden en az iki hafta önce, olgulara pnömokok, meningokok ve Hemofilus İnfluenza aşıları yapılmalı ve yaşam boyu sürecek penisilin profilaksisi başlatılmalıdır (7,116).

2.7.1.4.4. Kök Hücre Transplantasyonu

Günümüzde talasemi tedavisine kür sağlayabilecek tek tedavi yöntemidir. Kök hücre kaynağı olarak kemik iliği, periferik kan veya kord kanı kullanılabilir (117). Amaç inefektif eritropoez yapan hücrelerin yerine normal eritropoezi sağlayabilecek potansiyelde hücrelerin geçmesini sağlamaktır. Transplantasyon HLA tam uyumlu aile bireylerinden, haploidentik aile bireylerinden veya aile dışı bireylerden gerçekleştirilebilmektedir (7,118). En yüz güldürücü sonucun HLA tam uyumlu kardeşin donör olması ile elde edildiği bilinmektedir. Başarı oranı %58-91 arasında bildirilmektedir (119). Hematopoetik kök hücre kaynağı olarak HLA uygunluğu olan kardeşten, yeterli sayıda hücrenin toplanıp nakil edilebildiği durumlarda, kemik iliği ve kordon kanıyla yapılan işlemlerin benzer başarı oranlarına sahip olduğu gösterilmiştir (120). Çocuklarda nakil işlemi başarı oranlarının, erişkinlere oranla daha yüksek olduğu bilinmektedir. Bu nedenle kök hücre naklinin, daha erken yaşta, demir yüküne bağlı komplikasyonlar gelişmeden önce yapılması önerilmektedir (121).

3. GEREÇ ve YÖNTEM

3.1. Katılımcıların Belirlenmesi ve Çalışmanın Süreci

Çalışma saha tabanlı bir anket çalışmasıdır (Ek-1). Evrenini Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde aktif olarak eğitim süreci içinde olan 1,2,3,4,5 ve 6. sınıf tıp fakültesi öğrencileri oluşturmaktadır. Çalışma 2022-2023 eğitim yılı içerisinde Ocak-Haziran arasında yapılmış, 6 ay boyunca devam etmiş, toplam 369 katılımcı ankete katılım sağlamıştır. Aktif olarak Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi eğitim sürecinde olmayan katılımcılar çalışma dışı bırakılmıştır. Çalışmaya katılan tıp fakültesi öğrencilerinin 3. sınıf eğitim programı içerisinde 1 teorik derse, 4. sınıf eğitim programı içerisinde 1 teorik derse katılım sağladıkları bilinmektedir (Mazeret veya kendi isteği ile derse katılım sağlamama ihtimali hariç bırakılmıştır). 4. sınıf öğrencileri Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları bölümü staj programı içerisinde pratik derslere katılım açısından rastgele bölünmekte ve her katılımcı talasemi konulu pratik eğitimine katılamamaktadır. Bu eğitim programı haricinde çalışma öncesinde veya sonrasında katılımcılara konu hakkında bilgilendirme sağlayacak ek eğitim verilmemiştir. Araştırma, bilgilendirilmiş onamın (Ek-2) alınmasının ardından katılımcıların yaklaşık beş dakikada tamamlayacağı çevrimiçi bir anket şeklindedir.

3.2. Anketin Ölçtüğü Veriler

Çalışmanın birinci kısmı, isteğe bağlı olarak doldurulan isim-soyisim, cinsiyet, yaş, demografik veriler ve katılımcının kaçıncı sınıf öğrencisi olduğu

sorularından oluşturmaktadır. Ardından Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi eğitim programı içerisinde 3. sınıf ve 4. sınıfta verilen teorik ve pratik eğitimlerini kapsayan derslerin katılımcı tarafından daha önce alınıp alınmadığı, katılımcılara kendilerinin talasemi hastalığı konusunda ne kadar bilgi sahibi olduklarını düşündükleri ve mevcut bilgileri hangi kaynaklar aracılığıyla edindikleri sorgulanmıştır. Daha sonra katılımcılara 9 adet bilgi sorusu sorulmuş olup anketin son bölümünde ise tıp fakültesi eğitim programı kapsamında aldıkları derslerle ilgili görüşleri sorgulanmıştır.

3.3. Etik Kurul Onayı

Çalışma Gazi Üniversitesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'nun 12.01.2023 tarih ve 66 karar no'su ile yürütülmüştür. (Ek-3)

3.4. Verilerin Analizi

Sürekli verilere ilişkin tanımlayıcı istatistiklerde ortalama standart sapma, ortanca, minimum ve maksimum değerleri, kesikli verilerde ise sayı ve yüzde değerleri verilmiştir. Katılımcıların anket sorularına verdikleri yanıtların sınıflara ve eğitim alma durumlarına göre karşılaştırmalarında Ki-Kare ve Fisher's Exact test kullanılmıştır. Değerlendirmelerde IBM SPSS version 20 (Chicago, IL, USA) programı kullanılmış olup istatistiksel anlamlılık sınırı olarak $p<0,05$ kabul edilmiştir.

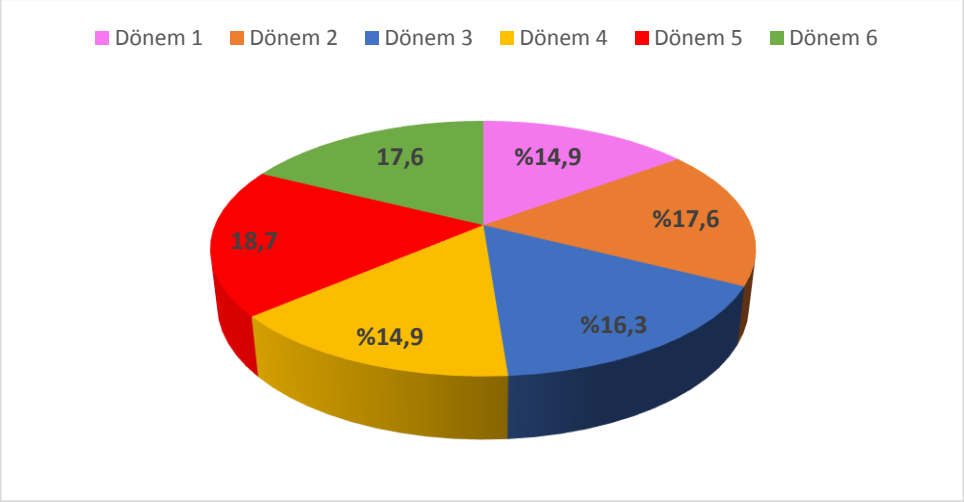
4. BULGULAR

Çalışmaya 2022-2023 eğitim ve öğretim yılı içinde, 1 Ocak 2023-30 Haziran 2023 tarihleri arasında yaşları 18-35 arasında değişen toplam 369 tıp fakültesi öğrencisi katılmıştır. Ortanca yaş 22 (dağılım 18-35) olarak belirlenmiştir. Katılımcıların 199'u (%53,9) kadın, 170'i (%46,1) erkektir. Katılımcıların 365'i Türkiye'nin yedi bölgesinden gelmiş olup, 1 katılımcı Kuzey Kıbrıs Türk Cumhuriyeti, 2 katılımcı Azerbaycan ve 1 katılımcı Sudan'dan katılmakta ve Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde eğitim görmektedir. Katılımcıların 146'sı (%39,6) İç Anadolu bölgesinden gelmiş olup en yüksek katılım bu bölgeden saptanmıştır. Katılımcılara ait demografik veriler Tablo 4.1'de verilmiştir.

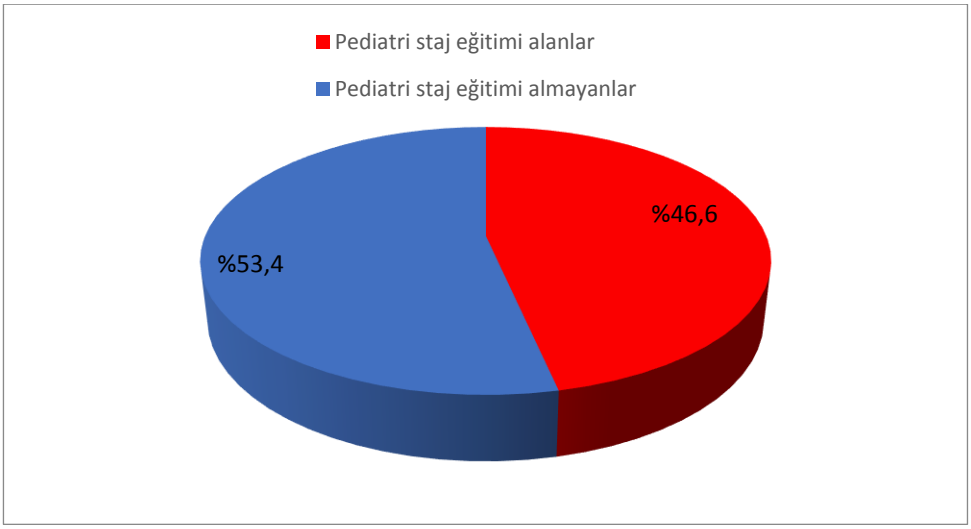
Tablo 4.1. Katılımcıların özellikleri

Değişkenler	Katılımcılar (n=369)
Yaş (yıl)	21,90±2,22
Ort ± SS Ortanca (Min-Max) IQR	22 (18-35); (20-24)
Cinsiyet n (%)	
Kadın	199 (%53,9)
Erkek	170 (%46,1)
Bölge n (%)	
Akdeniz	75 (%20,3)
Ege	29 (%7,9)
Marmara	27 (%7,3)
İç Anadolu	146 (%39,6)
Karadeniz	53 (%14,4)
Doğu Anadolu	23 (%6,2)
Güney Doğu Anadolu	12 (%3,3)
Yurt dışı	4 (%1,0)
Sınıf	
1	55 (%14,9)
2	65 (%17,6)
3	60 (%16,3)
4	55 (%14,9)
5	69 (%18,7)
6	65 (%17,6)
Pediatri stajı	
Hayır	197 (%53,4)
Evet	172 (46,6)

Katılımcılar arasında Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi 1,2,3,4,5 ve 6. Sınıf öğrencileri olup, en çok katılım sağlayan 69 (%18,7) katılımcı ile beşinci sınıf öğrencileri olmuştur. Tüm katılımcıların %46,6'sı eğitim programı içerisinde bulunan pediatri staj eğitimi içinde bulunan talasemi konulu derslere katılım sağlamışlardır. Katılımcıların sınıf dağılımları grafik 4.1'de ve staj eğitimlerini tamamlamalarına göre dağılımları Grafik 4.2'de gösterilmiştir.



Grafik 4.1. Katılımcıların sınıflara göre dağılımları

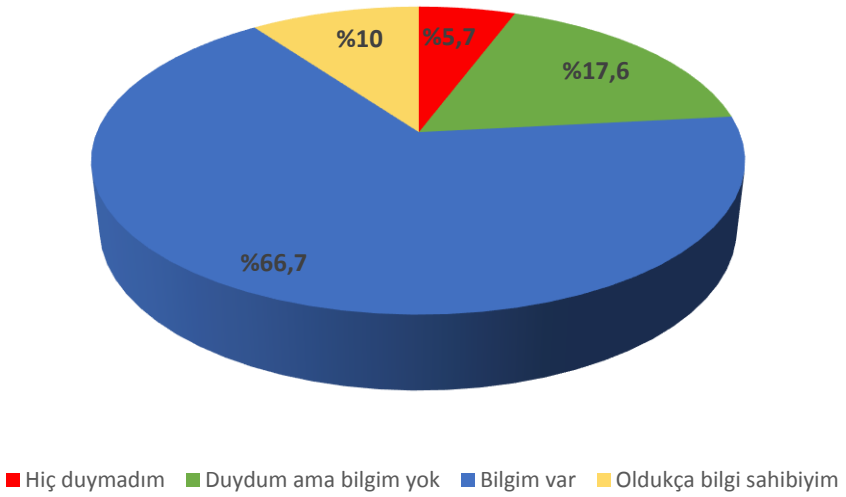


Grafik 4.2. Katılımcıların pediatri staj eğitimini tamamlamalarına göre dağılımları

Katılımcılara talasemi hastalığı hakkında ne kadar bilgi sahibi olduklarını düşündükleri sorulduğunda toplam 283 (%76,7) katılımcının talasemi hastalığı hakkında bilgi sahibi olduğunu düşündüğü (hastalık hakkında bilgim var ve oldukça bilgi sahibiyim yanıtlarını veren katılımcılar dahil edilerek toplam değer hesaplanmıştır), 37 (%10) katılımcının ise talasemi vakasını yönetebilecek düzeyde oldukça bilgi sahibi olduğunu düşündüğü görülmüştür. 21 (%5,7) katılımcının ise talasemi hastalığını daha önce hiç duymadığını belirttiği görülmüştür. Katılımcıların talasemi hakkında ne kadar bilgi sahibi olduklarını düşündükleri hakkında verdiği yanıtların dağılımı Tablo 4.2 ve Grafik 4.3'te verilmiştir.

Tablo 4.2. Katılımcıların talasemi hastalığına dair bilgi düzeyleri hakkındaki görüşleri

Talasemi hakkında ne kadar bilgi sahibi olduğunu düşünüyor n (%)	Katılımcılar (n=369)
Hiç duymadım	21 (%5,7)
Duydum ama bilgim yok	65 (%17,6)
Bilgim var	246 (%66,7)
Oldukça bilgi sahibiyim	37 (%10,0)



Grafik 4.3. Katılımcıların talasemi hastalığına dair bilgi düzeyleri hakkındaki görüşlerinin dağılımı

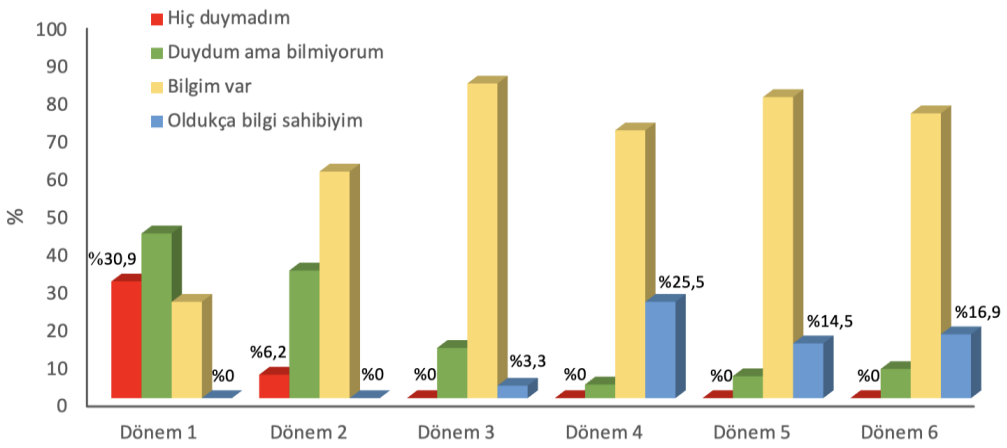
Katılımcıların talasemi hastalığı hakkında ne kadar bilgi sahibi olduklarını düşündükleri sorusuna verdikleri yanıtların sınıflara göre karşılaştırılmasına Ki-Kare ve Fisher's Exact test kullanılarak bakılmıştır ve $p<0,05$ anlamlı kabul edilmiştir. Talasemi hastalığını daha önce hiç duymadığını ifade eden 21 öğrencinin 17'sinin tıp fakültesi 1. sınıf öğrencisi (%80,9) ve 4'ünün (%19,1) 2. sınıf öğrencisi olduğu görülmüş ve bu yanıtın verilme oranı diğer sınıftaki öğrencilere göre anlamlı olarak yüksek kabul edilmiştir ($p<0,01$). Benzer şekilde bu soruya 'talasemi hastalığını duydum ama hakkında bilgi sahibi değilim' yanıtını verme oranlarının 1. ve 2. sınıf öğrencilerinde 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencilerine oranla anlamlı olarak yüksek olduğu görülmüştür ($p<0,01$). Eğitim programına göre talasemi konulu 1 teorik derse katıldığı bilinen (mazeret nedeniyle veya kendi isteği ile derse katılmamış olma olasılığı hariç bırakılmıştır) 3. sınıf öğrencilerinin 'talasemi hastalığını duydum ama hakkında bilgi sahibi

değilim' yanıtını verme oranının 4,5 ve 6. sınıf öğrencilerine göre fazlalığı istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir ($p<0,05$). 4,5 ve 6. sınıf öğrencilerinin bu soruya verdikleri yanıtlar arasında anlamlı farklılık bulunmamıştır ($p>0,05$). Genel olarak en çok bilgi sahibi olduğunu düşünen katılımcının (bilgim var ve oldukça bilgi sahibiyim yanıtları dahil edilerek hesaplanmıştır) 65 katılımcı (%94,2) ile 5. sınıf öğrencileri olduğu görülmüş, birinci basamak düzeyinde vaka yönetebilecek düzeyde yeterli bilgi sahibi olduğunu düşünenlerin ise 14 katılımcı (%25,5) ile en çok 4. sınıf öğrencileri olduğu görülmüştür. Katılımcıların talasemi hakkında ne kadar bilgi sahibi olduklarını düşündükleri hakkında verdiği yanıtların sınıflara göre dağılımı tablo 4.3 ve Grafik 4.4'te verilmiştir.

Tablo 4.3. Katılımcıların talasemi hastalığına dair bilgi düzeyleri hakkındaki görüşlerinin sınıflara göre dağılımı

	Dönem 1 n (%)	**Dönem 2** n (%)	**Dönem 3** n (%)	**Dönem 4** n (%)	**Dönem 5** n (%)	**Dönem 6** n (%)	χ^2	p
Talasemi hakkında ne kadar bilgi sahibi olduğunu düşünüyor								
Hiç duymadım	17 (30,9)	4 (6,2)	0	0	0	0	174,167	**<0,001**
Duydum ama bilgim yok	24 (43,6)	22 (33,8)	8 (13,3)	2 (3,6)	4 (5,8)	5 (7,7)		
Bilgim var	14 (25,5)	39 (60,0)	50 (83,3)	39 (70,9)	55 (79,7)	49 (75,4)		
Oldukça bilgi sahibiyim	0	0	2 (3,3)	14 (25,5)	10 (14,5)	11 (16,9)		

χ^2 : Ki-Karetest/Fisher'S Exact test



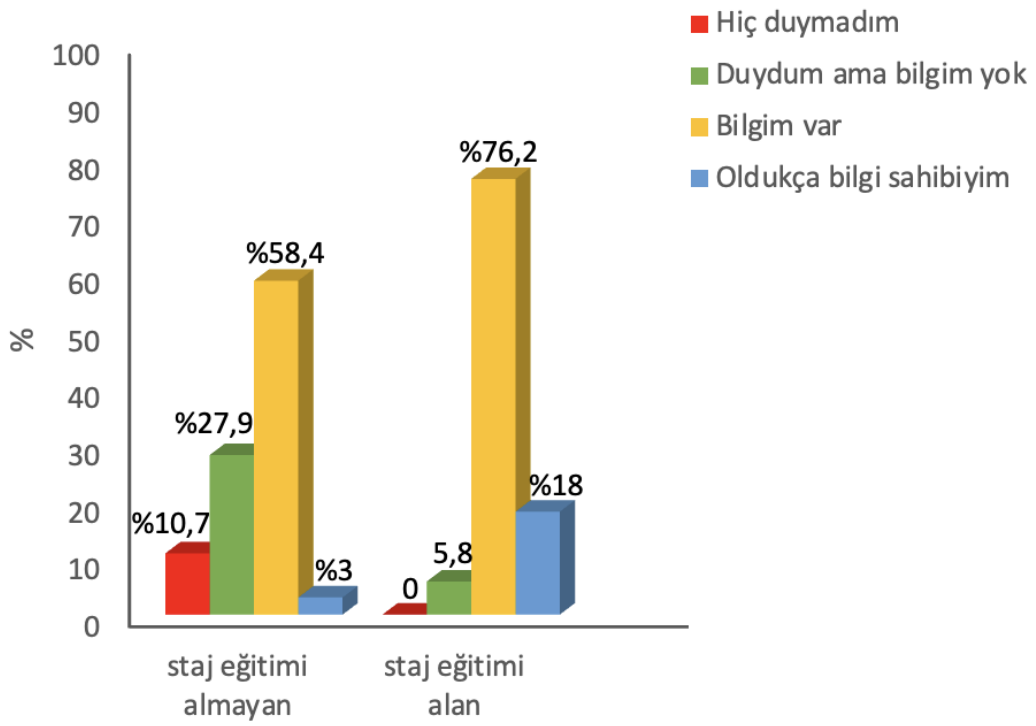
Grafik 4.4. Katılımcıların talasemi hastalığına dair bilgi düzeyleri hakkındaki görüşlerinin sınıflara göre dağılımı

Katılımcıların talasemi hastalığı hakkında ne kadar bilgi sahibi olduklarını düşündükleri hakkında verdikleri yanıtlar, 4. sınıf eğitimi içerisinde yer alan staj eğitim tamamlama durumlarına göre karşılaştırılarak değerlendirildiğinde, daha önce talasemi hastalığını hiç duymadığını ifade eden 21 katılımcının 4. sınıf eğitim programı içerisinde olan staj eğitimini henüz almadıkları görülmüştür. Staj eğitimini tamamlamış katılımcıların 'talasemi hastalığı hakkında bilgim var' ve 'talasemi hastalığı hakkında oldukça bilgi sahibiyim' yanıtını verme oranları, staj eğitimini tamamlamayan katılımcılara oranla anlamlı olarak daha fazla bulunmuştur ($p<0,001$). Katılımcıların talasemi hastalığı hakkında ne kadar bilgi sahibi olduklarını düşündükleri hakkında verdiği yanıtların staj eğitimi alıp almamalarına göre dağılımları Tablo 4.4 ve Grafik 4.5'te verilmiştir.

Tablo 4.4. Katılımcıların talasemi hastalığına dair bilgi düzeyleri hakkındaki görüşlerinin staj eğitimi alma durumlarına göre dağılımı

	Staj Eğitimi Almamış n (%)	**Staj Eğitimi Almış** n (%)	χ^2	p
Talasemi hakkında ne kadar bilgi sahibi olduğunu düşünüyor (n=369)				
Hiç duymadım	21 (10,7)	0	68,708	**<0,001**
Duydum ama bilgim yok	55 (27,9)	10 (5,8)		
Bilgim var	115 (58,4)	131 (76,2)		
Oldukça bilgi sahibiyim	6 (3,0)	31 (18,0)		

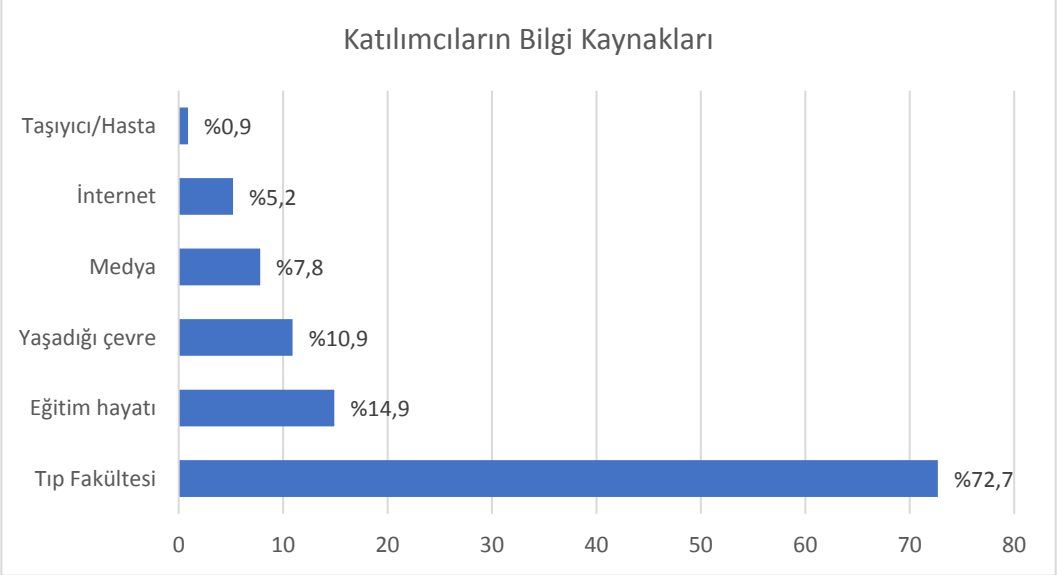
χ^2 : Ki-Kare test/Fisher'S Exact test



Grafik 4.5. Katılımcıların talasemi hastalığına dair bilgi düzeyleri hakkındaki görüşlerinin staj eğitimi alma durumlarına göre dağılımı

Talasemi hastalığı hakkında hangi kaynaktan bilgi edindikleri sorusuna katılımcılar birden fazla yanıt işaretleyebilmişlerdir. 369 katılımcının 21'i daha

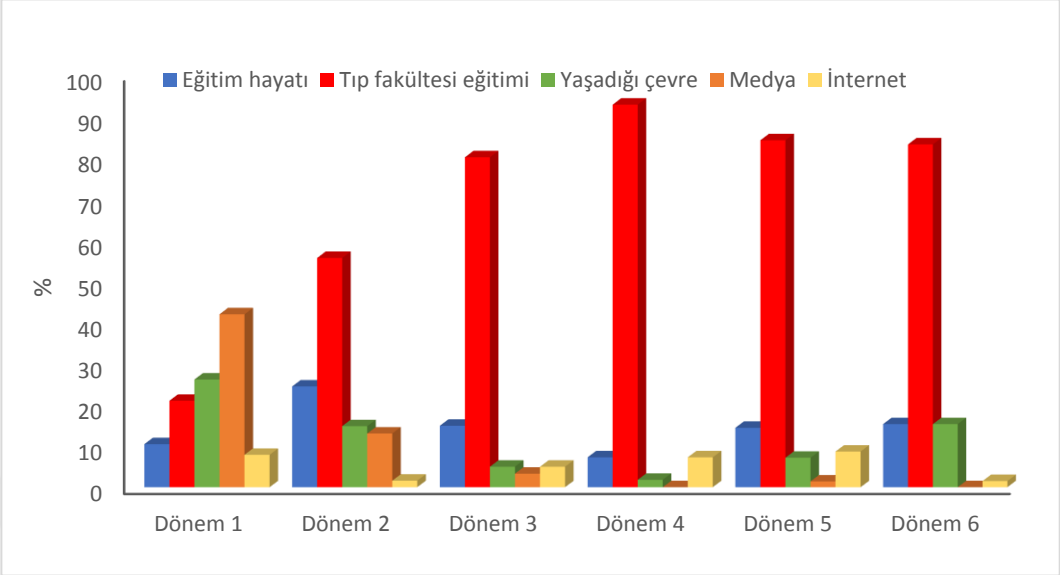
önce talasemi hastalığını hiç duymadığını belirttiği için bu soruya yanıt vermemiştir. Katılımcıların hangi kaynaklar aracılığıyla bilgi edindikleri sorusuna verdikleri yanıtlar incelendiğinde, en çok verilen yanıtın 253 (%72,7) katılımcı ile tıp fakültesi eğitim programı olduğu görülmüştür. 52 (%14,9) öğrenci üniversite öncesi eğitim hayatı aracılığı ile, 38 (%10,9) katılımcı yaşadığı çevre aracılığı ile, 27 (%7,8) katılımcı medya aracılığı ile, 18 (%5,2) katılımcı ise internet aracılığı ile bu konuda bilgi edindiğini söylemiş ve en az kullanılan kaynağın internet olduğu görülmüştür. 3 katılımcı ise ailesindeki bir birey ve/veya kendisinin talasemi taşıyıcısı/hastası olması nedeniyle bilgi sahibi olduğunu aktarmıştır. Katılımcıların talasemi hakkında hangi kaynaktan bilgi edindiği sorusuna verdikleri yanıtların dağılımı Grafik 4.6'da verilmiştir.



Grafik 4.6. Katılımcıların faydalandığı bilgi kaynaklarının dağılımı

Katılımcıların kullandıkları bilgi kaynaklarının sınıflara göre dağılımının karşılaştırmalı olarak incelenmesinde Ki-Kare ve Fisher's Exact test kullanılmış ve $p<0,05$ anlamlı kabul edilmiştir. Yöneltilen bu soruda birden çok seçenek

işaretlenebildiği için her yanıt kendi içerisinde ayrı olarak değerlendirilmiştir. 1. sınıf ve 2. sınıf öğrencileri arasında sırasıyla 8 (%21,1) ve 34 (%55,7) katılımcı tıp fakültesi eğitimi aracılığı ile bilgi edindiğini belirtmiş ve bu oranın 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencilerine göre anlamlı olarak daha düşük olduğu saptanmıştır ($p<0,01$). 1. sınıf öğrencilerinden 16 (%42,1) katılımcı talasemi hastalığı hakkında medya aracılığı ile bilgi edindiğini söylemiş bu oranlar 4,5 ve 6. Sınıf öğrencilerine göre anlamlı olarak daha yüksek saptanmıştır ($p<0,001$). Yaşadığı çevre aracılığıyla talasemi hastalığı hakkında bilgi sahibi olduğunu ifade eden katılımcı sayısının 10 (%26,3) katılımcı ile en çok 1. sınıflar olduğu görülmüş olup, bu oranın 3,4,5 ve 6. Sınıfların aynı yanıtına göre anlamlı olarak yüksek olduğu görülmüştür ($p<0,001$). Ailesinde bulunan bir bireyde veya kendisinde taşıyıcılık/hastalık bulunması nedeniyle talasemi hakkında bilgi sahibi olduğunu belirten katılımcı sayısı yalnızca 3 kişi olması nedeniyle sınıflar arası karşılaştırma yapılamamıştır. Katılımcıların talasemi hakkında hangi kaynaktan bilgi edindiği sorusunun sınıflara göre dağılımı Grafik 4.7'de verilmiştir.



Grafik 4.7. Katılımcıların faydalandığı bilgi kaynaklarının sınıflara göre dağılımı

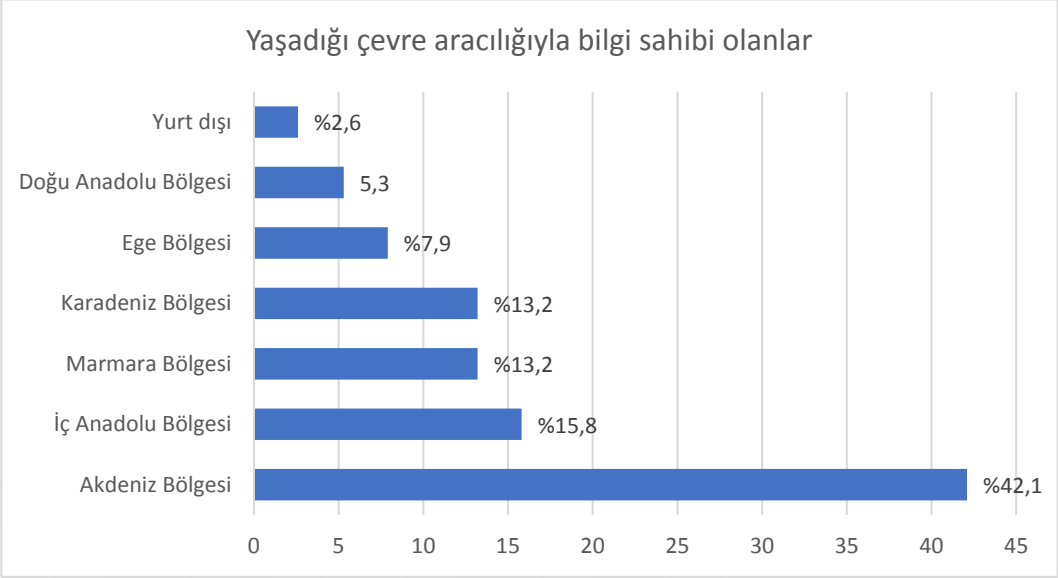
Katılımcıların talasemi hakkında hangi kaynaktan bilgi edindikleri sorusuna verdikleri yanıtlar staj eğitimi alma durumlarına göre karşılaştırıldığında, staj eğitimi alan katılımcıların tıp fakültesi eğitimi sayesinde bilgi edindiklerini söyleme oranı henüz staj eğitimi almamış olan katılımcılara oranla anlamlı olarak yüksek saptanmıştır ($p<0,001$). Medyayı bu konuda bir bilgi alma aracı olarak kullandığını ifade eden öğrenciler karşılaştırıldığında, staj eğitimi almamış olan öğrencilerin anlamlı olarak daha fazla olduğu görülmüştür ($p<0,001$). Katılımcıların kullandığını ifade ettiği diğer kaynaklar karşılaştırıldığında staj eğitimi alan ve almayan öğrenciler arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmamıştır ($p>0,05$). Katılımcıların talasemi hakkında hangi kaynaktan bilgi edindikleri sorusuna verdikleri yanıtların staj eğitimi almalarına göre karşılaştırılması Tablo 4.5'te verilmiştir.

Tablo 4.5. Katılımcıların kullandıkları bilgi kaynaklarının staj eğitimlerine göre dağılımı

	Staj Eğitimi Almamış n (%)	**Staj Eğitimi Almış** n (%)	χ^2	p
Eğitim hayatı				
Hayır	147 (83,5)	149 (86,6)	0,660	0,417
Evet	29 (16,5)	23 (13,4)		
Tıp Fakültesi				
Hayır	70 (39,8)	25 (14,5)	27,918	**<0,001**
Evet	106 (60,2)	147 (85,5)		
Yaşadığı çevre				
Hayır	154 (87,5)	156 (90,7)	0,917	0,339
Evet	22 (12,5)	16 (9,3)		
Medya				
Hayır	150 (85,2)	171 (99,4)	24,479	**<0,001**
Evet	26 (14,8)	1 (0,6)		
İnternet				
Hayır	167 (94,9)	163 (94,8)	0,003	0,960
Evet	9 (5,1)	9 (5,2)		

χ^2 : Ki-Kare test/Fisher'S Exact test

Talasemi hastalığı hakkında yaşadığı çevre aracılığıyla bilgi edindiğini ifade eden katılımcıların %42,1 oranla en çok Akdeniz bölgesinde yaşadıkları görülmüştür. Yaşadığı çevre aracılığıyla bilgi sahibi olan katılımcıların katıldıkları bölgelere göre dağılımı Grafik 4.8'de verilmiştir.



Grafik 4.8. Yaşadığı çevre aracılığı ile talasemi hakkında bilgi sahibi olduğunu ifade eden katılımcıların katıldıkları bölgelere göre dağılımı

Katılımcıların talasemi hastalığı hakkındaki bilgi sorularına verdikleri yanıtlar incelenirken, 369 katılımcının 21'i daha önce talasemi hastalığını hiç duymadığını belirttiği için bu sorulara yanıt vermemiştir. Talasemi taşıyıcılığının dünyadaki sıklığı sorgulandığında yalnızca 16 (%4,6) katılımcı, talasemi hastalığının ülkemizdeki sıklığı sorgulandığında ise toplam 76 (%21,8) katılımcının doğru yanıt verdiği görülmüştür. Genel olarak bu konudaki bilgi düzeyleri oldukça düşük saptanmıştır.

Talasemi hastalığı tanımlanması istendiğinde, toplam 324 (%93,1) katılımcı doğru yanıt vermiştir. Talasemi taşıyıcılığı/hastalığından şüphelenilmesinde hangi testin istenmesi gerektiği sorgulandığında toplam 289 (%83) katılımcı, verilen CBC örneklerinden hangisinin talasemi taşıyıcılığı açısından şüphe uyandıracağı sorgulandığında ise toplam 88 (%25,3) katılımcı doğru yanıt vermiştir.

Talasemi şüphesi duyulan bir hastanın hangi bölüme yönlendirilmesi gerektiğini bildiğini düşünen toplam 317 (%91,1) katılımcı saptanmış, bu katılımcıların 308'i (%97,2) hematoloji bölümüne yönlendirmesi gerektiğini doğru bilmiştir. 31 (%8,9) katılımcı ise talasemi taşıyıcılığı/hastalığı şüphesinde hastayı hangi bölüme yönlendirmesi gerektiği hakkında fikir sahibi olmadığını ifade etmiştir.

Talasemi hastalığı tedavisi sorgulandığında toplam 222 (%63,8) katılımcının doğru yanıt verdiği, 95 (%27,3) katılımcının ise hastalığın tedavisi hakkında bilgi sahibi olmadığı görülmüştür.

Talasemi hastalığı şüphesinde doğum öncesi tanı imkanı olup olmadığı sorgulandığında toplam 141(%40,5) katılımcı var olduğunu söyleyerek doğru yanıt vermiş, 189 (%54,3) katılımcı bu konuda bilgi sahibi olmadığını ifade etmiş ve 18 (%5,2) katılımcı ise talasemi hastalığının doğum öncesi tanı imkanı olmadığını söyleyerek bu soruya yanlış yanıt vermiştir. Katılımcıların Talesemi hakkındaki bilgi sorularına verdikleri yanıtların dağılımı Tablo 4.6'da verilmiştir.

Tablo 4.6. Katılımcıların bilgi sorularına verdikleri yanıtların dağılımı

Talasemi taşıyıcılığının dünyadaki sıklığı	Katılımcı (n=348)
5/100000	89 (%25,6)
5/10000	172 (%49,4)
5/1000	67 (%19,3)
5/100 *	16 (%4,6)
Fikrim yok	4 (%1,1)
Talasemi hastalığının ülkemizdeki sıklığı	
100000	130 (%37,4)
10000	119 (%34,2)
5000 *	76 (%21,8)
1000	20 (5,7)
Fikrim yok	3 (0,9)
Talasemi hastalığı	
Böbrek hastalığı	3 (%0,9)
Kan hastalığı*	324 (%93,1)
Karaciğer hastalığı	6 (%1,7)
Kemik hastalığı	15 (%4,3)
Fikrim yok	0
Hangi test ile şüphe duyulur	
İdrar tetkiki	6 (%1,7)
Tam kan sayımı*	289 (%83,0)
Kan biyokimyası	44 (%12,7)
X-Ray	9 (%2,6)
Fikrim yok	0
Hangi tam kan sayımı talasemi taşıyıcılığı düşündürür	
A	170 (%48,9)
B*	88 (%25,3)
C	48 (%13,8)
D	39 (%11,2)
Fikrim yok	3 (0,8)
Talasemi şüphesi duyulan hastayı doğru bölüme yönlendirme bilgisi	
Hayır	31 (%8,9)
Evet	317 (%91,1)
Yönlendirilen bölüm (n=317)	
Hematoloji*	308 (%97,2)
Nefroloji	4 (%1,2)
Ortopedi	5 (%1,6)
Diğer	0
Talasemi hastalığı tedavisinde ne yapılır	
Antibiyotik verilir	1 (%0,3)
Kemoterapi verilir	22 (%6,3)
Kan verilir*	222 (%63,8)
Anti-inflamatuar tedavi verilir	8 (%2,3)
Fikrim yok	95 (%27,3)
Talasemi hastalığı doğum öncesi genetik tanı imkanı	
Doğum öncesi tanı var*	141 (%40,5)
Doğum öncesi tanı yok	18 (%5,2)
Fikrim yok	189 (%54,3)

Katılımcıların talasemi hastalığı hakkındaki bilgi sorularına verdikleri yanıtların sınıflara göre dağılımının karşılaştırmalı olarak incelenmesinde Ki-Kare ve Fisher's Exact test kullanılmıştır ve $p<0.05$ anlamlı kabul edilmiştir. Talasemi taşıyıcılığı ve hastalığının ülkemizdeki ve tüm dünyadaki insidansı sorgulandığında tüm sınıflar için doğru yanıt verme oranları düşük olduğu görülmüş ve tüm sınıflar arasında verilen yanıtlar açısından istatistiksel açıdan anlamlı farklılık saptanmamıştır ($p>0,05$).

Talasemi hastalığının bir kan hastalığı olduğu bilgisi sorgulandığında, en az doğru yanıt veren katılımcı sayısının 8 (%21,1) katılımcı ile 1. sınıf öğrencileri olduğu görülmüş ve 1. sınıf öğrencilerinin doğru yanıt verme oranının 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencilerine göre anlamlı olarak daha düşük olduğu görülmüştür ($p<0,05$). Daha önce tıp fakültesi eğitim programı içerisinde en az 1 derse katıldığı bilinen 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencilerinin sırasıyla %95, %100, %92,8 ve %96,8'i doğru yanıt vermiş ve bu sınıflar arasında doğru yanıt verme oranlarında istatistiksel açıdan anlamlı fark saptanmamıştır ($p>0,05$).

Talasemi hastalığı/taşıyıcılığı için hangi laboratuvar testi ile şüphe duyulduğu sorusuna 1. ve 2. sınıf öğrencilerinin doğru yanıt verme oranları ile daha önce tıp fakültesi eğitim programı içerisinde talasemi konulu derse katılan 3. sınıf öğrencilerinin doğru yanıt verme oranları arasında anlamlı farklılık saptanmamıştır ($p>0,05$). 1. ve 2. sınıf öğrencilerinin doğru yanıt verme oranları, 4,5 ve 6. sınıf öğrencilerinin doğru yanıt verme oranlarına göre anlamlı olarak düşük saptanmıştır ($p<0,05$). Bu soruya en yüksek sayıda doğru yanıt veren katılımcı 64 (%98,5) katılımcı ile ile 6. sınıf öğrencileri olup, 5. sınıf öğrencilerine

göre anlamlı olarak yüksek olduğu görülmüş ($p<0,05$), 4. sınıf öğrencilerinin yanıtları ile aralarında anlamlı fark saptanmamıştır ($p>0,05$).

Verilen CBC örneklerinden hangisinin talasemi taşıyıcılığını düşündürdüğü sorgulandığında, daha az doğru yanıt verdiği görülen 1,2 ve 3. sınıf öğrencilerinin doğru yanıt verme oranları arasında anlamlı farklılık saptanmamıştır ($p>0,05$). 4,5 ve 6. sınıf öğrencilerinin doğru yanıt verme oranları, 1,2 ve 3. sınıf öğrencilerine göre anlamlı olarak yüksek olduğu saptanmıştır ($p<0,05$). Bu soruya en yüksek doğru yanıt verme sayısı ve oranı 30 (%54,5) katılımcı ile 4. sınıf öğrencilerinde olup, tıp fakültesi son sınıf öğrencilerine oranla anlamlı olarak yüksek olduğu saptanmıştır ($p<0,01$).

Katılımcıların talasemi taşıyıcılığı veya hastalığından şüphe duyması halinde hastayı hangi bölüme yönlendirmesi gerektiğini bilip bilmediği sorgulandığında, en az bildiğini ifade eden katılımcı sayısının 23 katılımcı (%60,5) ile 1. sınıf öğrencileri olduğu, en çok bildiğini ifade eden katılımcı sayısının ise 69 katılımcı (%100) ile 5. sınıf öğrencileri olduğu görülmüştür. Daha önce tıp fakültesi eğitim programı kapsamında talasemi konulu derse katılmamış olan 1. ve 2. sınıf öğrencilerinin 'evet' yanıtı verme oranı, 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencilerine oranla daha düşük olduğu görülmüştür ($p<0,01$). 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencilerinin yanıtları arasında anlamlı farklılık saptanmamıştır ($p>0.05$). 4,5 ve 6. sınıf öğrencilerinden, hastaları hangi bölüme yönlendirmesi gerektiğini bildiğini düşünenlerin sırasıyla %100, %98,6 ve %100'ü hastaları hematoloji bölüme yönlendireceğini söyleyerek doğru olarak yanıtlamıştır. Bu soruya en az doğru yanıt verenler 20 katılımcı ile 1. sınıf öğrencileri olup, 4,5 ve 6. sınıf

öğrencilerinin doğru yanıtlarına oranla anlamlı olarak düşük saptanmıştır ($p<0,05$).

Talasemi hastalığının tedavisi sorgulandığında en yüksek oranda (%60,5) 'fikrim yok' yanıtını verenlerin 1. sınıf öğrencileri, ikinci sırada en çok 'fikrim yok' yanıtını veren katılımcı oranının ise (%55,7) 2. sınıf öğrencileri olduğu görülmüştür. 1. ve 2. sınıftaki katılımcıların 'fikrim yok' yanıtını verme oranları, talasemi hastalığı hakkında tıp fakültesinde en az 1 derse katıldığı öngörülen 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencilerine oranla anlamlı olarak yüksek kabul edilmiştir ($p<0,01$). En yüksek oranda (%89,1) doğru yanıt verenlerin ise 4. sınıf öğrencileri olduğu görülmüş ve tıp fakültesi son sınıftaki katılımcıların doğru yanıtlarına oranla anlamlı olarak yüksek saptanmıştır ($p<0,05$).

Talasemi hastalığı doğum öncesi tanı yöntemleri hakkında bilgi sahibi olup olmadığı sorgulandığında, 1. sınıf öğrencilerinden 33 (%86,8), 2. sınıf öğrencilerinden 52 (%85,2), 3. sınıf öğrencilerinden 25 (%41,7), 4. sınıf öğrencilerinden 18(%32,7), 5. sınıf öğrencilerinden 32 (%46,4) ve 6. sınıf öğrencilerinden 29 (%44,6) katılımcı bu konu hakkında fikir sahibi olmadığını ifade etmiştir. 1. sınıf ve 2. sınıf öğrencilerinin bu konuda 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencilerine oranla anlamlı olarak daha az bilgi sahibi olduğu görülmüştür ($p<0,001$). 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencileri arasında doğum öncesi tanı imkanının bilinirliği açısından anlamlı farklılık saptanmamıştır ($p>0,05$). Doğum öncesi tanı yöntemleri hakkında en çok bilgi sahibi olduğu görülen sınıfın, 36 katılımcı (%65,5) ile 4. sınıf öğrencileri olduğu görülmüştür. Katılımcıların talasemi hakkındaki bilgi sorularına verdikleri yanıtların sınıflara göre dağılımı Tablo 4.7'de verilmiştir.

Tablo 4.7. Katılımcıların bilgi sorularına verdikleri yanıtların sınıflara göre dağılımı

	Dönem 1 n (%)	**Dönem 2** n (%)	**Dönem 3** n (%)	**Dönem 4** n (%)	**Dönem 5** n (%)	**Dönem 6** n (%)	χ^2	p
Talasemi taşıyıcılığının dünyadaki sıklığı								
Yanlış	37 (97,4)	51 (83,6)	59 (98,3)	53 (96,4)	65 (94,2)	63 (96,9)	14,273	0,044
Doğru	1 (2,6)	6 (9,8)	1 (1,7)	2 (3,6)	4 (5,8)	2 (3,1)		
Fikrim yok	0	4 (3,6)	0	0	0	0		
Talasemi hastalığının ülkemizdeki sıklığı								
Yanlış	30 (78,9)	46 (75,4)	44 (73,3)	41 (74,5)	56 (81,2)	52 (80,0)	8,543	0,479
Doğru	8 (21,1)	12 (19,7)	16 (26,7)	14 (25,5)	13 (18,8)	13 (20,0)		
Fikrim yok	0	3 (4,9)	0	0	0	0		
Talasemi hastalığı nedir								
Yanlış	8 (21,1)	6 (9,8)	3 (5,0)	0	5 (7,2)	2 (3,1)	16,139	**0,003**
Doğru	30 (78,9)	55 (90,2)	57 (95,0)	55 (100)	64 (92,8)	63 (96,9)		
Fikrim yok	0	0	0	0	0	0		
Hangi test ile şüphe duyulur								
Yanlış	12 (31,6)	24 (39,3)	12 (20,0)	1 (1,8)	9 (13,0)	1 (1,5)	48,557	**<0,001**
Doğru	26 (68,4)	37 (60,7)	48 (80,0)	54 (98,2)	60 (87,0)	64 (98,5)		
Fikrim yok	0	0	0	0	0	0		
Hangi tam kan sayımı talasemi taşıyıcılığı düşündürür								
Yanlış	36 (94,8)	53 (86,9)	55 (91,7)	25 (45,5)	41 (59,4)	47 (72,3)	67,299	**<0,001**
Doğru	1 (2,6)	6 (9,8)	5 (8,3)	30 (54,5)	28 (40,6)	18 (27,7)		
Fikrim yok	1 (2,6)	2 (3,3)	0	0	0	0		
Talasemi şüphesi duyulan hastayı doğru bölüme yönlendirme bilgisi								
Hayır	15 (39,5)	12 (19,7)	2 (3,3)	1 (1,8)	0	1 (1,5)	9,264	**<0,001**
Evet	23 (60,5)	49 (80,3)	58 (96,7)	54 (98,2)	69 (100)	64 (98,5)		
Doğru bölüme yönlendirme								
Yanlış	3 (13,0)	1 (2,0)	4 (6,9)	0	1 (1,4)	0	11,753	**0,005**
Doğru	20 (87,0)	48 (98,0)	54 (93,1)	54 (100)	68 (98,6)	64 (100)		
Talasemi hastalığı tedavisinde ne yapılır								
Yanlış	4 (10,5)	5 (8,2)	3 (5,0)	1 (1,8)	8 (11,6)	10 (15,4)	82,529	**<0,001**
Doğru	11 (28,9)	22 (36,1)	41 (68,3)	49 (89,1)	55 (79,7)	44 (67,7)		
Fikrim yok	23 (60,5)	34 (55,7)	16 (26,7)	5 (9,1)	6 (8,7)	11 (16,9)		
Talasemi hastalığında doğum öncesi tanı imkanı								
Yanlış	4 (10,6)	1 (1,6)	4 (6,7)	1 (1,8)	2 (2,9)	6 (9,2)	71,688	**<0,001**
Doğru	1 (2,6)	8 (13,1)	31 (51,7)	36 (65,5)	35 (50,7)	30 (46,2)		
Fikrim yok	33 (86,8)	52 (85,2)	25 (41,7)	18 (32,7)	32 (46,4)	29 (44,6)		

χ^2 : Ki-Karetest/Fisher'S Exact test

Katılımcıların talasemi hakkındaki bilgi sorularına verdikleri yanıtların Pediatri staj eğitimlerini tamamlama durumlarına göre karşılaştırmalı olarak incelenmesinde Ki-Kare ve Fisher's Exact test kullanılmıştır ve $p<0.05$ anlamlı kabul edilmiştir. Staj eğitimi alan ve almayan öğrenciler arasında talasemi taşıyıcılığı ve hastalığı dünyadaki ve ülkemizdeki insidansı hakkındaki bilgi düzeyleri düşük bulunmuş ve her iki grup arasında istatistiksel açıdan anlamlı farklılık saptanmamıştır ($p>0.05$). Pediatri staj eğitimi alan katılımcıların talasemi hastalığının bir kan hastalığı olduğu bilgisine anlamlı olarak daha yüksek oranda hakim oldukları görülmüştür ($p<0,05$). Pediatri staj eğitimi almış olan katılımcıların talasemi taşıyıcılığı/hastalığı taramasında hangi laboratuvar tetkikinin isteneceği ve nasıl yorumlanacağı sorgulandığında anlamlı olarak daha fazla doğru yanıt verdiği görülmüştür ($p<0,001$). Katılımcılara talasemi hastalığı/taşıyıcılığı şüphesi duyduklarında hastayı hangi bölüme yönlendirmeleri gerektiğini bilip bilmedikleri sorusuna henüz staj eğitimi almamış olan 147 katılımcının (%83,5) 'evet' yanıtı verdiği, bu katılımcıların 139'unun (%94,6) doğru bir şekilde hematoloji bölümüne yönlendirme yaptığı görülmüştür. Aynı sorulara sırasıyla staj eğitimi alan katılımcıların 170'i (%98,8) 'evet' yanıtını vermiş ve bunların 169'u (%99,4) doğru bölüme yönlendirme yapabilmiştir. Pediatri staj eğitimi alan katılımcıların bu iki soruya doğru yanıt verme oranı, henüz almamış katılımcılara göre anlamlı olarak yüksek saptanmıştır ($p<0,05$). Talasemi hastalığı tedavisi sorgulandığında henüz staj eğitimi almamış olan katılımcılardan 76'sının (%43,2) bu konuda fikir sahibi olmadığını belirttiği, staj eğitimi tamamlamış katılımcıların ise 19'unun (%11) bu soruya aynı yanıtı verdiği

görülmüş ve staj eğitimi henüz almamış katılımcıların ‘fikrim yok’ yanıtını verme oranları anlamlı olarak daha yüksek saptanmıştır ($p<0,001$). Staj eğitimi almış olan katılımcıların bu soruya doğru yanıt verme oranı staj eğitimi almamış olan katılımcılara oranla anlamlı olarak yüksek saptanmıştır ($p<0,001$). Staj eğitimini tamamlamış katılımcılar arasında talasemi hastalığının doğum öncesi tanı imkanı olduğunu bilen 94 (%54,7) katılımcı olduğu görülmüş, henüz staj eğitimini almamış ve doğru yanıt veren 47 (%26,7) katılımcıya oranla anlamlı olarak yüksek olduğu görülmüştür ($p<0,001$). Katılımcıların talasemi hakkındaki bilgi sorularına verdikleri yanıtların staj eğitimi alma durumlarına göre dağılımları Tablo 4.8’de verilmiştir.

Tablo 4.8. Katılımcıların bilgi sorularına verdikleri yanıtların staj eğitimi alma durumlarına göre dağılımı

	Staj Eğitimi Almamış n (%)	**Staj Eğitimi Almış** n (%)	χ^2	p
Talasemi taşıyıcılığının dünyadaki sıklığı				
Yanlış	163 (92,6)	165 (95,9)	3,941	0,160
Doğru	9 (5,1)	7 (4,1)		
Fikrim yok	4 (2,3)	0		
Talasemi hastalığının ülkemizdeki sıklığı				
Yanlış	132 (75,0)	137 (79,7)	3,131	0,207
Doğru	41 (23,3)	35 (20,3)		
Fikrim yok	3 (1,7)	0		
Talasemi hastalığı nedir				
Yanlış	17 (9,7)	7 (4,1)	4,232	**0,040**
Doğru	159 (90,3)	165 (95,9)		
Fikrim yok	0	0		
Hangi test ile şüphe duyulur				
Yanlış	49 (27,8)	10 (5,8)	29,796	**<0,001**
Doğru	127 (72,2)	162 (94,2)		
Fikrim yok	0	0		
Hangi tam kan sayımı talasemi taşıyıcılığı düşündürür				
Yanlış	154 (89,0)	103 (59,9)	42,509	**<0,001**
Doğru	19 (11,0)	69 (40,1)		
Fikrim yok	3 (1,7)	0		
Talasemi şüphesi duyulan hastayı hangi bölüme yönlendirme bilgisi				
Hayır	29 (16,5)	2 (1,2)	25,142	**<0,001**
Evet	147 (83,5)	170 (98,8)		
Doğru bölüme yönlendirme				
Yanlış	8 (5,4)	1 (0,6)	6,733	**0,014**
Doğru	139 (94,6)	169 (99,4)		
Talasemi hastalığı tedavisinde ne yapılır				
Yanlış	12 (6,8)	19 (11,0)	45,272	**<0,001**
Doğru	88 (50,0)	134 (77,9)		
Fikrim yok	76 (43,2)	19 (11,0)		
Talasemi hastalığında doğum öncesi tanı imkanı				
Yanlış	10 (5,7)	8 (4,7)	28,550	**<0,001**
Doğru	47 (26,7)	94 (54,7)		
Fikrim yok	119 (67,6)	70 (40,7)		

χ^2 : Ki-Kare test/Fisher'S Exact test

Katılımcıların bilgi sorularına verdikleri yanıtların, kendi bilgi düzeyleri hakkındaki görüşlerine göre karşılaştırılmasında Ki-Kare ve Fisher's Exact test kullanılmıştır ve $p<0,05$ anlamlı kabul edilmiştir. Katılımcıların bilgi sorularına verdikleri yanıtlar, kendi bilgi düzeyleri hakkındaki görüşlerine göre karşılaştırıldığında tüm yanıtlar için talasemi taşıyıcılığı ve hastalığının insidansı hakkındaki bilgi düzeyleri arasında anlamlı farklılık saptanmamıştır ($p>0,05$). Talasemi hastalığı hakkında bilgi sahibi olduğunu ifade eden katılımcıların bilgi sahibi olmadığını düşünen katılımcılara oranla talasemi hastalığının bir kan hastalığı olduğu bilgisine daha fazla hakim olduğu görülmüştür ($p<0,01$). Talasemi taşıyıcılığı/hastalığından şüphe edilmesi için istenecek laboratuvar tetkiki sorgulandığında talasemi hastalığı hakkında oldukça bilgi sahibiyim yanıtını veren katılımcıların doğru yanıt verme oranı, 'bilgi sahibiyim' ve 'duydum ama bilgim yok' yanıtlarını veren katılımcılara oranla anlamlı olarak daha yüksek saptanmıştır ($p<0,01$). Talasemi hastalığı hakkında oldukça bilgi sahibiyim yanıtını veren katılımcılar, bilgi sahibiyim yanıtını veren katılımcılarla karşılaştırıldığında tarama testini anlamlı olarak daha yüksek oranda doğru seçtiği ($p<0,05$), talasemi hastalığı hakkında bilgim var diyen katılımcıların ise talasemi hastalığını duydum ama bilgim yok diyen katılımcılara göre anlamlı olarak daha yüksek oranda doğru seçtiği ($p<0,001$) görülmüştür. Talasemi hastalığı hakkında oldukça bilgi sahibi olduğunu düşünen 37 katılımcının tamamı talasemi hastalığı/taşıyıcılığı şüphesi durumunda CBC değerlendirilmesi gerektiğini bilirken, bu katılımcıların yalnızca 18'i (%48,6) talasemi taşıyıcılığı ile uyumlu CBC örneğini tanıyabilmiştir. Talasemi hastalığı hakkında bilgi sahibi olduğunu

düşünen 244 katılımcının ise 211'i (%85,8) ilk tetkik olarak CBC isterken, bu katılımcıların yalnızca 64'ü (%26) talasemi taşıyıcısına ait olan tam kan sayımını tanıyabilmiştir. Talasemi hakkında daha çok bilgi sahibi olduğunu düşünen katılımcıların, talasemi hastalığı şüphesi duyulan hastayla karşılaşması durumunda doğru bölüme yönlendirme oranı anlamlı olarak yüksek saptanmıştır ($p<0,001$). Talasemi tedavisinde ne yapılacağı sorgulandığında daha fazla bilgi sahibi olduğunu düşünen katılımcıların doğru yanıt verme oranı anlamlı olarak daha yüksek saptanmıştır ($p<0,001$). Talasemi hastalığı hakkında oldukça bilgi sahibi olduğunu düşünen katılımcıların %21,6'sı, bilgi sahibi olduğunu düşünen katılımcıların %50,4'ü ve talasemi hastalığını duyan ancak hakkında bilgi sahibi olmadığını düşünen katılımcıların ise %87,7'sinin talasemi hastalığının doğum öncesi tanısı hakkında fikir sahibi olmadığı görülmüştür. Talasemi hastalığı hakkında daha çok bilgi sahibi olduğunu söyleyen katılımcıların, daha az bilgi sahibi olduğunu söyleyen katılımcılara oranla bu soruya daha fazla doğru yanıt verdiği görülmüştür ($p<0,01$). Katılımcıların talasemi hakkındaki bilgi sorularına verdikleri yanıtların kendi bilgi düzeyleri hakkındaki görüşlerine göre dağılımı Tablo 4.9'da verilmiştir.

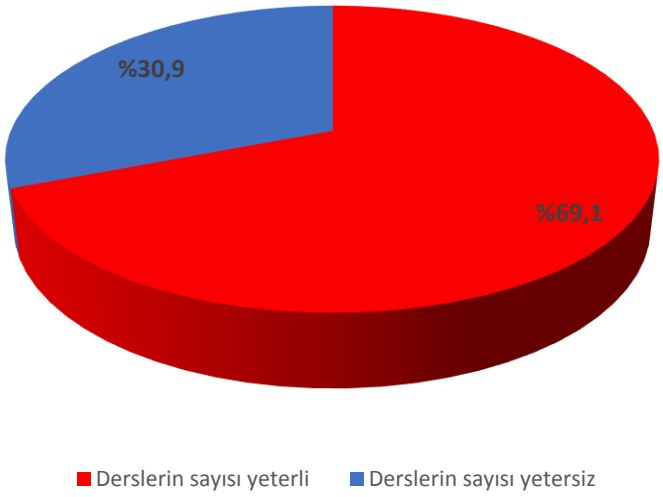
Tablo 4.9. Katılımcıların bilgi sorularına verdikleri yanıtların bilgi düzeyleri hakkındaki görüşlerine göre dağılımı

	Duydum ama bilgim yok n (%)	**Bilgim var** n (%)	**Oldukça bilgi sahibiyim** n (%)	χ^2	p
Talasemi taşıyıcılığı dünyada sıklığı					
Yanlış	63 (97,0)	230 (93,5)	35 (94,6)	2,101	0,774
Doğru	1 (1,5)	13 (5,3)	2 (5,4)		
Fikrim yok	1 (1,5)	3 (1,2)	0		
Talasemi hastalığı ülkemizdeki sıklığı					
Yanlış	51 (78,5)	186 (75,6)	32 (86,5)	2,243	0,657
Doğru	14 (21,5)	57 (23,2)	5 (13,5)		
Fikrim yok	0	3 (1,2)	0		
Talasemi hastalığı nedir					
Yanlış	19 (29,2)	4 (1,6)	1 (2,7)	62,152	**<0,001**
Doğru	46 (70,8)	242 (98,4)	36 (97,3)		
Fikrim yok	0	0	0		
Hangi test ile şüphe duyulur					
Yanlış	24 (36,9)	35 (14,2)	0	27,262	**<0,001**
Doğru	41 (63,1)	211 (85,8)	37 (100)		
Fikrim yok	0	0	0		
Hangi tam kan sayımı talasemi taşıyıcılığı düşündürür					
Yanlış	57 (87,7)	181 (73,6)	19 (51,4)	23,449	**<0,001**
Doğru	6 (9,2)	64 (26,0)	18 (48,6)		
Fikrim yok	2 (3,1)	1 (0,4)	0		
Talasemi şüphesi duyulan hastayı doğru bölüme yönlendirme bilgisi					
Hayır	23 (35,4)	8 (3,3)	0	69,470	**<0,001**
Evet	42 (64,6)	238 (96,7)	37 (100)		
Doğru bölüme yönlendirme					
Yanlış	6 (14,3)	3 (1,3)	0	14,100	**0,001**
Doğru	36 (85,7)	235 (98,7)	37 (100)		
Talesemi hastalığı tedavisinde ne yapılır					
Yanlış	10 (15,4)	21 (8,5)	0	76,609	**<0,001**
Doğru	14 (21,5)	171 (69,5)	37 (100)		
Fikrim yok	41 (63,1)	54 (22,0)	0		
Talasemi hastalığında doğum öncesi tanı					
Yanlış	3 (4,6)	12 (4,9)	3 (8,1)	48,443	**<0,001**
Doğru	5 (7,7)	110 (44,7)	26 (70,3)		
Fikrim yok	57 (87,7)	124 (50,4)	8 (21,6)		

χ^2 : Ki-Karetest/Fisher'S Exact test

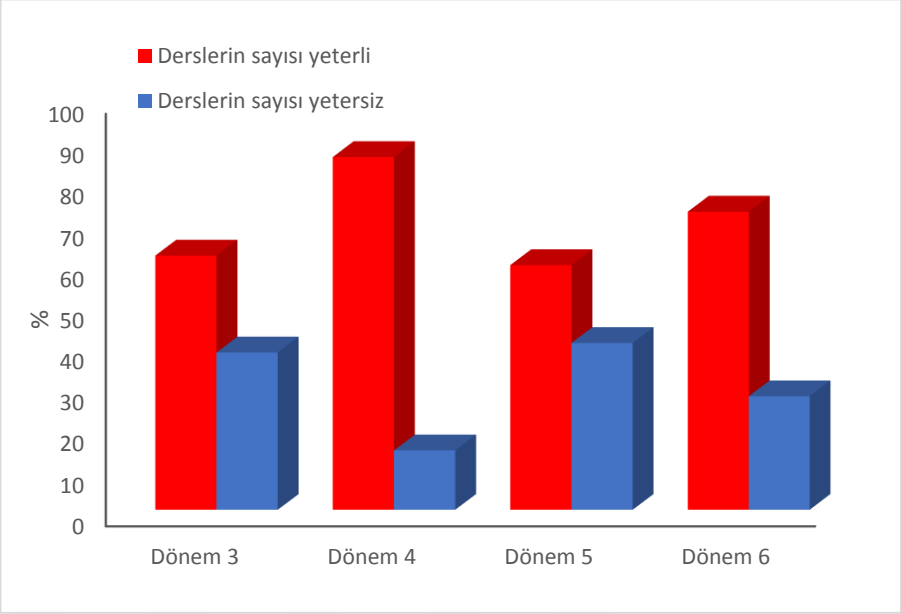
Bilgi soruları tamamlandıktan sonra katılımcılara tıp fakültesi eğitimi içerisinde aldıkları eğitimi değerlendirmeleri adına sorular yöneltilmiştir. Bu sorulara yalnızca tıp fakültesi eğitim programı içerisinde yer alan en az 1 derse

katıldığı öngörülen 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencileri yanıt vermiştir. Katılımcıların %69,1'i derslerin sayısının yeterli olduğunu ifade etmiş, %30,9'u ise yetersiz bulmuştur. Katılımcıların tıp fakültesi eğitim programındaki derslerin sayısı hakkındaki görüşlerinin dağılımı Grafik 4.9'da verilmiştir.



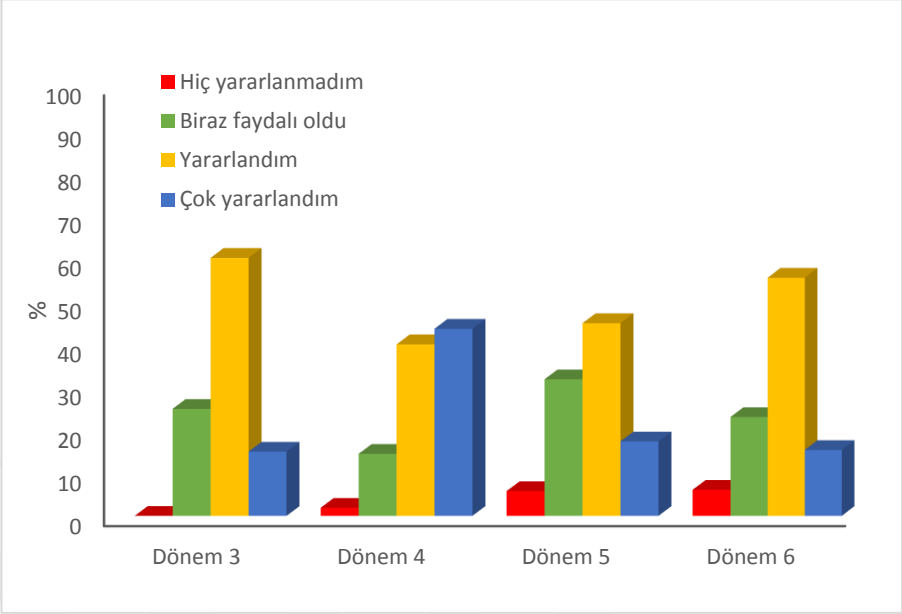
Grafik 4.9. Katılımcıların tıp fakültesi eğitim programında yer alan derslerin sayısı hakkındaki görüşlerinin dağılımı

Tıp fakültesi eğitimi içerisinde aldıkları eğitim hakkında sorulara verilen yanıtlar sınıflara göre karşılaştırıldığında, 3. sınıf öğrencilerinden 37 (%61,7), 4. sınıf öğrencilerinden 47 (%85,5), 5. sınıf öğrencilerinden 41 (%59,4) ve 6. sınıf öğrencilerinden 47 (%72,3) katılımcı aldıkları derslerin sayısının yeterli bulduklarını ifade etmişlerdir. Çalışmamızda katılımcıların çoğunluğunun talasemi hakkında aldıkları ders saatlerinin sayısını yeterli olarak değerlendirmişlerdir. 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencilerinin tıp fakültesi ders programı içerisinde bulunan derslerin sayısı hakkındaki görüşlerinin sınıflara göre dağılımı Grafik 4.10'da verilmiştir.



Grafik 4.10. Katılımcıların tıp fakültesi eğitim programında yer alan derslerin sayısı hakkındaki görüşlerinin sınıflara göre dağılımı

Tıp fakültesi derslerinin içeriği sorgulandığında katılımcıların %22,2'si derslerden çok yararlandığını, %50'si yararlandığını, %24,1'ü biraz faydası olduğunu, %3,7'si ise hiç yararlanmadığını söylemiştir. Genel olarak katılımcıların çoğunluğunun tıp fakültesi eğitim programı içerisinde bulunan derslerin içeriğinden fayda gördüğü saptanmıştır. Katılımcıların derslerden fayda görüp görmediği sınıflara göre değerlendirildiğinde en çok fayda gördüğünü ifade edenlerin 4. sınıf öğrencileri olduğu görülmüştür. 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencilerinin tıp fakültesi ders programı içerisinde bulunan derslerin içeriği hakkındaki görüşleri Grafik 4.11'de verilmiştir.



Grafik 4.11. Katılımcıların tıp fakültesi eğitim programında yer alan derslerden faydalanma oranları

Anketin sonunda tıp fakültesinde talasemi konulu en az 1 derse katıldığı öngörülen öğrencilerin derslerin içeriği ve sayısı hakkında öneriler alınmış olup katılımcılar bu soruya birden fazla şık işaretleyebilmişlerdir. Ayrıca isteyen katılımcılar için her şıkkın yanında önerilerini kendi cümleleri ile ifade edebilecekleri bir alan bırakılmıştır. Katılımcılar bu alanı doldurarak yapıcı eleştirilerde ve anketi takdir eden yorumlarda bulunmuşlardır. Yorumlar arasında olgu sunumları ile öğrenmenin önemi dikkat çekicidir. Yorum ve görüşler Ek-4'te verilmiştir. 3. sınıf öğrencilerinin %70,2'si, 4. sınıf öğrencilerinin %55,6'sı, 5. sınıf öğrencilerinin %65,2'si ve 6. sınıf öğrencilerinin %50,8'i sunumun değiştirilmesinin ve örnek olgu üzerinden anlatımın faydalı olacağını düşündüklerini belirtmiştir. Katılımcıların eğitim programı hakkındaki önerileri Tablo 4.10'da verilmiştir.

Tablo 4.10. Katılımcıların eğitim programı hakkındaki önerilerinin sınıflara göre dağılımı

	Dönem 3 n (%)	**Dönem 4** n (%)	**Dönem 5** n (%)	**Dönem 6** n (%)
Öneriler				
Sayısı Arttırılmalı	7 (12,3)	2 (3,7)	7 (10,1)	8 (12,3)
İçeriği değişmeli	2 (3,5)	0	6 (8,7)	7 (10,8)
Sunumu değişmeli	40 (70,2)	30 (55,6)	45 (65,2)	33 (50,8)
Aynı kalmalı	8 (14,0)	22 (40,7)	10 (14,5)	17 (26,2)
Diğer	0	0	1 (1,4)	0

Ayrıca dersler hakkında öneride bulunan katılımcıların bilgi sorularına verdikleri yanıtlara göre karşılaştırmalı olarak incelenmiştir. Talasemi taşıyıcılığı/hastalığından şüphelenilmesi için ilk olarak hangi laboratuvar tetkiki istenmesi gerektiğini doğru bilen, talasemi taşıyıcısına ait olan CBC örneğini doğru tanıyabilen ve tedavi yönetimine hakim olduğu görülen öğrencilerin, derslerin sayı ve içerik olarak aynı kalmasını yeterli bulma oranının diğerlerine oranla anlamlı olarak daha yüksek olduğu saptanmıştır ($p<0,05$). Diğer yanıtlar arasında anlamlı farklılık saptanmamıştır ($p>0,05$).

5. TARTIŞMA

Talasemi, özellikle Akdeniz havzasında yer alan ülkeler başta olmak üzere tüm dünyada ve ülkemizde sık görülen genetik bir hastalıktır. Hastalığın kendisi önemli bir sağlık sorunu ve tedavisi önemli bir ekonomik yüktür (1,2,16).

Klinik olarak en önemli formu β globin geninde oluşan nokta mutasyonları sonucu gelişen ve OR kalıtım paterni gösteren beta talasemilerdir. Sağlıklı insanda iki β globin geni mevcuttur. Her iki gende mutasyon olması sonucu hastalık, yalnızca bir gende mutasyon olması sonucu taşıyıcılık gelişir. Taşıyıcılık klinik olarak asemptomatiktir ancak her iki ebeveynin taşıyıcı olması durumunda, her gebelikte hasta (BTM'li) çocuk doğma olasılığı %25'tir. Taşıyıcı olan bireylerin tanısının gecikmesi, hasta çocuğa tanı konulmadan önce ailelerin birden fazla çocuk sahibi olmasına da sebep olabilir. Bu durum hem aile hem de toplum için önemli sosyal, psikolojik ve ekonomik sorunlara sebep olabilir. Taşıyıcıların saptanması ve genetik danışmanlık verilmesiyle hasta çocuk doğumlarının önüne geçilebilir ve hastalık eradike edilebilir (16).

Dünya Sağlık Örgütü'nün verilerine göre dünyada her yıl yaklaşık 60.000 kişi talasemi mutasyonu ile doğmaktadır. Türkiye'de yapılan çalışmalarda talasemi taşıyıcılığının ortalama sıklığının %2,1-4,3 arasında olduğu saptanmıştır ve bu oranın bazı bölgelerde %13,1'e kadar çıktığı bilinmektedir (1,33,122). Bünyesinde genetik danışmanlığı da barındıran taşıyıcı bireyleri tarama programlarının yaygınlaşmasıyla, talasemi hastalığının tüm dünyada görülme sıklığının azaltılabileceği bilinmektedir (123). Bu amaçla yapılan çalışmalar

kapsamında, DSÖ 2006 yılında tarama programlarının tüm dünyada geçerli olabileceği bir ölçek ile geliştirilmesini desteklemiştir (124). Böylece farklı programların etkinliği değerlendirilmiş, hiçbir programın tek başına etkili olmadığı ve popülasyonlara özgün amaçlar doğrultusunda şekillenmesi gerektiği sonucuna varılmıştır. Dünya üzerinde farklı kültürel, dini ve sosyal bağlamlarda yürütülen birçok taşıyıcı tarama programı mevcuttur. Bu programların yapılandırılma şekli, zorunlu veya gönüllülüğe tabi olması, sağlanan eğitim, danışmanlık ve tarama hizmetlerinin evlilik öncesi, doğum öncesi veya yenidoğan döneminde sunulması gibi çeşitli farklılıkları mevcuttur. Bu programlara örnek olarak bazı ülkelerde geçerli olan, evliliğe onay verilmeden önce tüm çiftlerin hemoglobinopati taramasını zorunlu kılan tarama programları mevcuttur (123). Bazı ülkelerde de okul taramaları uygulanmakta, bu uygulamanın resmi olmayan evliliklerin yaygın olması nedeniyle daha avantajlı olduğu düşünülmektedir (125).

Dünyadaki tarama programlarının örneklerine baktığımızda, %7 taşıyıcı oranı ile dünyadaki en yüksek talasemi taşıyıcılık oranlarından birine sahip olduğu tahmin edilen Kıbrıs'ta, Rumlar arasında evlilik öncesi tarama programına katılım Kıbrıs Ortodoks Kilisesi tarafından zorunlu tutulmaktadır ve kilise tarafından evlendirilmek istenen çiftlerin Talasemi Merkezleri tarafından taranması ve danışmanlık alması mecburiyeti mevcuttur. Kıbrıs Türklerinde ise hükümet tarafından gebelik öncesi veya doğum öncesi tarama zorunlu tutulmaktadır (126,127). Sırasıyla İran'da 1991, Gazze Şeridi'nde 2000 ve Suudi Arabistan'da 2003 yılından beri zorunlu evlilik öncesi tarama testi uygulandığı bilinmektedir (128-130). Gönüllülük esasına dayalı yürütülen tarama programlarına ise

liselerde, gebelik öncesi ve doğum öncesinde yapılan talasemi tarama programları örnek verilebilir (123). İsrail'de gebelik öncesi veya hamilelik başlangıcında tarama hakkında bilgi verildikten sonra uygulanan tarama programı ve Yunanistan'da gönüllülük esaslı evlilik ve doğum öncesi tarama programı bu uygulamalara birer örnektir (131). Kanada'da ise lise son sınıf öğrencilerine yönelik eğitim, tarama ve danışmanlık hizmeti sağlayan gönüllülük esaslı tarama programı yürütüldüğü bilinmektedir (132).

Ülkemizde de evlilik öncesi zorunlu talasemi taraması yapılmakta ve hasta bebek doğma riski mevcut ise gebelik öncesinde ailelere bilgilendirilme yapılmaktadır. Aynı zamanda mevcut gebeliklerin doğum öncesi tanı yöntemleri ile talasemi yönünden net olarak tanımlanması sağlanmakta, bebeğin hasta olarak tespit edilmesi durumunda ise gebeliğin sonlandırılması önerilmektedir. Bu süreçlerin ebeveynler üzerindeki psikolojik olarak yıkıcı etkisi nedeniyle PGT yöntemi geliştirilmiş ve ülkemizde de uygulanmaktadır (1,16).

Literatürde yer alan birçok çalışma ile, ülkemiz de dahil olmak üzere dünyanın çeşitli yerlerinde uygulanan tarama programlarının talasemi insidansının azalmasında etkili olduğu kanıtlanmıştır (102,123,127,133,134). Bu tarama ve önleme programlarının başarısı, hastalık hakkında farkındalık yaratmanın önemini de ortaya koymuştur. Çünkü hastalık, hastalığın sonuçları ve psikososyal etkileri hakkındaki bilgi ve farkındalık eksikliği, hastalığın insidansında da önemli derecede etkili olmaktadır (135,136). Sağlık kuruluşlarında evlilik öncesi tarama yöntemi ile risk altındaki çiftler tanımlanmalı, evlilik konusunda bilinçli bir karar vermelerine olanak sağlanmalı ve üremeyle ilgili mevcut seçenekler konusunda

bilgilendirilmelidirler. Literatürde birinci basamaktaki hekimlerin talasemi hastalığı ve tarama programlarında önemli rolleri olduğu ancak bu alanda yeterli eğitimden yoksun olduğu belirtilmiştir (137,138). Bu durum hekimlerin talasemi ve diğer tarama programları ile taranabilen hastalıklar hakkındaki bilgisinin ve özgüveninin yetersiz olmasına sebep olmakta, sonuç olarak programların uygulanabilirliği ve sonuca etkisini olumsuz etkilediği düşünülmektedir (138).

Literatürde hekimler ve diğer sağlık çalışanlarının talasemi hastalığı ve tarama programı içerisindeki rollerini ve eğitimin bu konudaki etkisini araştıran birçok çalışma mevcuttur. Ancak araştırmalarımıza göre, geleceğin hekimleri olan tıp fakültesi öğrencileri arasında talasemi farkındalığını ve eğitimin bu farkındalığa olan etkisini araştıran çok fazla çalışma mevcut değildir. Eğitim programı hakkında eleştiri ve önerilerde bulunulmadan önce hekim adaylarının talasemi taşıyıcılığından şüphelenebilme, tanı koyabilme ve tarama programları kapsamında doğru yönlendirmeleri yapabilme becerileri değerlendirilmesi gerektiği düşünmekteyiz. Bu amaç doğrultusunda çalışmamızda, ülkemizde sık görülen ve önlenebilir bir hastalık olan talasemi hastalığının ileride birinci basamakta veya çeşitli uzmanlık alanlarında hekim olarak çalışacak olan tıp fakültesi öğrencileri arasındaki farkındalığı araştırılmış, aynı zamanda tıp fakültesi eğitim sürecinin bu farkındalığa olan etkisi de değerlendirilmiştir. Öncelikle hekimler olmak üzere, tüm sağlık çalışanlarının farkındalıklarının artırılabilmesinin önündeki engellere ışık tutmak hedeflenmiştir.

Çalışmamızda tıp fakültesi öğrencilerinin talasemi hastalığı hakkında bilgi düzeylerini nasıl değerlendirdikleri sorgulanmıştır. Katılımcıların %10'u birinci

basamak sağlık kuruluşlarında hasta takibi yapabilecek düzeyde bilgi sahibi olduğunu, %66,7'si talasemi hastalığı hakkında bilgi sahibi olduğunu, %17,6'sı ise hastalığı daha önce duyduğunu ancak hakkında bilgi sahibi olmadığını düşünmektedir. %5,7'si ise talasemi hastalığını daha önce hiç duymadığını ifade etmiş ve bu grubun tamamı öngörüldüğü gibi henüz tıp fakültesi eğitim programı içerisinde talasemi konulu herhangi bir derse katılmamış olan 1. ve 2. sınıf öğrencilerinden oluştuğu görülmüştür. Melaibari ve arkadaşları tarafından Suudi Arabistan'da Taif Üniversitesi öğrencilerinin evlilik öncesi tarama programlarına yönelik bilgi ve tutumlarının araştırıldığı bir çalışmada, çalışmaya katılım sağlayan tıp fakültesi öğrencilerinin %89,1'inin daha önce talasemi hastalığını duyduğu görülmüştür (20). Bu sonuç bulgularımızla tutarlıdır. Çalışmamızda eğitim programında yer alan talasemi konulu derslere katılım durumlarına göre katılımcıların verdiği yanıtlar karşılaştırıldığında, bu konudaki eğitim oranı arttıkça, öğrencilerin kendilerine olan güveninin de arttığı gözlemlenmektedir. Melaibari ve arkadaşlarının çalışmasında tıp fakültesi öğrencilerinin diğer fakültelerde eğitim alan öğrencilere göre farkındalığının yüksek saptanması bu sonucu desteklemektedir (20). Çalışmamızda hastalık hakkında oldukça bilgi sahibi olduğunu düşünen katılımcıların en çok 4. sınıf öğrencileri olduğu görülmüştür. Bu da 4. sınıf ders programında yer alan Pediatri staj eğitimini en yakında tamamlayan grup olmaları nedeniyle, yakın zamanda eğitim almış öğrencilerin kendilerine olan güvenlerinin daha yüksek olduğunu düşündürmektedir. Çalışmamıza katılan 1. ve 2. sınıf öğrencilerini bu soruya yanıtı ayrı olarak incelendiğinde, bu gruptaki katılımcıların %17,5'i talasemi

hastalığını hiç duymadığını, %38,3'ü daha önce talasemi hastalığını duyduğunu ancak hakkında bilgi sahibi olmadığını, %44,2'si ise hastalık hakkında bilgi sahibi olduğunu düşündüğünü ifade etmiştir. Bu gruptaki katılımcıların hiçbirinin talasemi hastalığı hakkında oldukça bilgi sahibi olduğunu düşünmediği görülmüştür. Literatürde Savaş ve arkadaşları tarafından talasemi taşıyıcılığının sık görüldüğü bir ilimiz olan Hatay'da 11. sınıf lise öğrencileri arasında hemoglobinopati farkındalığının araştırıldığı bir çalışmada, katılımcıların %37,7'sinin daha önceden talasemi hakkında bilgi sahibi olduğu, %62,3'ünün ise bilgi sahibi olmadığı saptanmıştır (125). Benzer şekilde Okyay ve arkadaşları tarafından, Hatay'da ortaokul ve lise öğrencilerinin hemoglobinopatilere yönelik bilgi ve tutumlarının araştırıldığı bir çalışmada, öğrencilerin %32,5'inin bu konuda bilgi sahibi olmadığı görülmüştür (139). Benzer durumun diğer illerimiz için de geçerli olduğu düşünüldüğünde, bu çalışmalar üniversite öncesi eğitim basamaklarında talasemi bilgilendirme olanaklarının yeterli olmadığını ve öğrencilerin üniversiteye eksik bilgilendirme ile başladığını göstermekte ve tıp fakültemiz öğrencileri arasında talasemi hastalığını hiç duymamış olanlar bulunmasını açıklamaktadır. Bangladeş'te Hossain ve arkadaşları tarafından üniversite öğrencileri arasında yapılan bir diğer çalışmada ise, öğrencilerin %67'sinin talasemi terimini hiç duymadığı görülmüştür (17). Talasemi'nin sık görüldüğü ve evliliklerin yaklaşık yarısının akraba evliliği olduğu Bangladeş yerlileri üniversite öğrencileri arasında talasemi farkındalığını araştıran çalışmada ise, öğrencilerin %55'inin talasemi hastalığını daha önce hiç duymadığı görülmüş ve bu durum bu toplulukların eğitim ve sağlık hizmetlerine erişiminin genel

nüfusa oranla daha zayıf olmasıyla ilişkilendirilmiştir (140). Mirza ve arkadaşları tarafından Pakistan'da tıp fakültesi harici fakültelerden katılan üniversite öğrencileri arasında yapılan çalışmada, katılımcıların %45,5'inin talasemi terimini daha önce hiç duymadığı görülmüştür (141). Suudi Arabistan'da Olwi ve arkadaşları tarafından, aralarında diş hekimliği fakültesi öğrencilerinin de yer aldığı üniversite son sınıf öğrencileri arasında yapılan bir çalışmada, öğrencilerin %48'inin talasemi hastalığını daha önce hiç duymamış olduğu görülmüştür (18). Öngörüldüğü gibi çalışmamıza katılım sağlayan katılımcılar tıp fakültesi öğrencisi olması nedeniyle, bilgi düzeylerini kendileri değerlendirmeleri istendiğinde, diğer lise ve üniversite öğrencilerine oranla hastalıktan haberdar olma oranları yüksek saptanmıştır. Tıp fakültesinde talasemi hakkında eğitim almadığı bilinen 1. ve 2. sınıf öğrencilerinin, herhangi bir dalda eğitim alan veya farklı bir meslek grubundan olan genç bireylerden aldıkları eğitim açısından çok büyük bir farklılığı bulunmadığı düşünülürse, bu gruptaki öğrencilerde önceki çalışmalara kıyasla talasemi hastalığının bilinirliği daha yüksek görülmüştür. Ancak tıp fakültesi 1. ve 2. sınıf eğitimi içerisinde talasemi hastalığından bahsedilmiş olması da muhtemeldir ve ilgi alanları arasında sağlık bilimleri olması bu sonuca etki etmiş olabilir. Bu durum da farkındalıklarının literatürde yer alan çalışmalardaki diğer fakültelerde eğitim gören öğrencilere oranla yüksek saptanmasının bir sebebi olarak değerlendirilebilir. 1. ve 2. sınıf öğrencilerinden tıp fakültesi eğitimi sayesinde bilgi sahibi olduğunu söyleyen öğrencilerin varlığı bu düşünceyi desteklemektedir. Bu durum tıp fakültesi eğitim programının etkinliğini ve talasemi konulu derslerin önemini göstermektedir. Derslerin varlığının korunması,

içeriğinin ihtiyaca göre güncellenmesi ve mümkünse çeşitli yan uygulamalarla desteklenmesi yararlı ve gerekli görülmektedir.

Çalışmamızda öğrencilerin bilgi almak için kullandığı kaynaklar sorgulandığında, en sık bilgi kaynağının tıp fakültesinde aldıkları eğitim olduğu görülmüştür. Hossain ve arkadaşları tarafından Bangladeş'te üniversite öğrencileri arasında talasemi farkındalığının araştırıldığı bir çalışmada da, benzer şekilde talasemiyi duymuş olan öğrenciler için en etkili bilgi kaynağının eğitim müfredatı olduğu görülmüştür (17). Çalışmamızda öğrencilerin %14,9'u üniversite öncesi eğitim hayatının, %10,9'u yaşadığı çevrenin, %7,8'i medyanın, %5,2'si internetin bilgi almak için kullandıkları kaynaklar olduğunu söylemiştir. İnterneti bir bilgi kaynağı olarak kullanan öğrencilerin çoğu eğitim programı içerisinde yer alan sınavlara çalışırken kitap, sunum gibi eğitim müfredatına uygun materyallere ulaşmak için kullandıklarını ifade etmiştir. Savaş ve arkadaşları tarafından Hatay'da lise öğrencileri arasında yapılan talasemi farkındalığının araştırıldığı çalışmada, talasemi hastalığı hakkında bilgi sahibi olduğunu söyleyen katılımcıların %23,5'inin okul, %22,4'ünün ailesi ve %22,4'ünün ise arkadaşları aracılığıyla hastalığı duydukları görülmüştür. (125). Gülleroğlu ve arkadaşları tarafından Kocaeli'de, tıp fakültesi harici fakültelerde eğitim alan üniversite öğrencileri arasında yapılan bir çalışmada, öğrencilerin %12,7'si talasemi hastalığını televizyondan, %13,5'i televizyon ve gazeteden, %16,4'ü ise televizyon ve okuldan duyduklarını söylemiştir (142). Ülkemizde genç nüfus arasındaki farkındalığı araştıran bu çalışmalarda da araştırmamıza benzer bir şekilde medya ve internetin talasemi ile bilgi paylaşımına sınırlı düzeyde katkı

sağladığı görülmüştür. 1997 yılında Cao ve arkadaşlarının incelemesine göre, bazı Akdeniz ülkelerinde 1970 yılından beri kitle iletişim araçları ile tarama, danışmanlık ve eğitim programları uygulanmaktadır. Bunun sonucunda Kıbrıslı Rumlar, Kıbrıslı Türkler, Sardinyalılar, Yunanlar ve İtalyanlar arasında beta talasemi sıklığının görülme oranının önemli ölçüde azaldığı bilinmektedir (143). Bu sonuç medya ve internetin topluma farkındalık katacak önemli birer aracı olabilecekken ülkemizde oldukça az değerlendirildiğini düşündürmektedir. Literatürde birçok çalışma ile talaseminin sık görüldüğü ülkelerde medya ve internetin genç nüfus ön planda olmak üzere toplum üzerindeki farkındalığına etkisi kanıtlanmıştır (18,141). Ülkemizde de bu kaynakların daha etkin kullanımının hastalık hakkında farkındalığın artırılmasında faydalı olacağı düşünülmektedir. Genel ifadeyle toplumun, özel ifadeyle ebeveyn adayı gençlerin bilgilendirilmesinde medyadan daha fazla yararlanılabilir. İlgili bakanlıklar aracılığıyla toplumu bilgilendirici kısa spot programlar hazırlanmasının ve medya aracılığıyla topluma ulaştırılmasının uygun olabileceğini düşünmekteyiz. Bunun bir benzeri uygulama, farklı konularda olsa da, 1970-1980 yıllarında TRT ekranlarında "5 Dakika" programı olarak uygulanmış ve toplumsal yarar sağlanmıştır (144). Çalışmamızda toplamda 3 öğrenci ailesinde ve/veya kendisinde talasemi taşıyıcılığı/hastalığı olması sebebiyle talasemi hakkında bilgi sahibi olduklarını ifade etmişlerdir. Talasemi hastalığının sık görüldüğü Bangladeş'te üniversite öğrencileri arasında talasemi farkındalığını ölçen çalışmalarda, doktorlar aracılığıyla bilgi edindiğini söyleyen katılımcı sayısı oldukça az saptanmıştır. Bu durum Bangladeş'te ulusal bir tarama programının

geçerli olmaması ve sağlık hizmetlerine ulaşımın özellikle yerli halkın yaşadığı kesimler olmak üzere genellikle sınırlı olması ile açıklanmıştır (17,140). Bizim çalışmamızda da katılımcılar arasında hekimler veya sağlık kuruluşları aracılığıyla bilgi aldığını ifade eden katılımcı saptanmamıştır. Bu durum katılımcıların yaş ortalaması nedeniyle, genellikle evli olmamaları ve tarama programlarına katılmamış olmalarıyla ilişkilendirilebilir. Ayrıca yaş ortalamaları sebebiyle sağlık hizmetlerine sık başvurmadıkları da düşünülebilir. Literatürde yaş ortalaması daha yüksek katılımcılar arasında yapılan araştırmalarda ise hekimlerin bu konuda önemli bir bilgi kaynağı olduğu vurgulanmıştır.

Anketimizde katılımcıların eğitim dönemi haricinde kendilerinin/ailelerinin yaşadıkları bölgeler de sorgulanmıştır. Ülkemizde talasemi taşıyıcılığı özellikle Akdeniz kıyı şeridi, Çukurova, Ege ve Marmara bölgelerinde daha sık görülmektedir (34,35). Yaşadığı çevre aracılığıyla bu konuda bilgi sahibi olduğunu ifade eden katılımcıların %42,1'inin Akdeniz bölgesinden, %13,2'sinin Marmara bölgesinden, %7,9'unun Ege bölgesinden katıldığı, 1'inin de dünyadaki en yüksek talasemi taşıyıcılık oranlarından birine sahip olduğu tahmin edilen Kıbrıs'ta Kuzey Kıbrıs Türk Cumhuriyeti'nden katılan tek öğrenci olduğu görülmüştür. Ülkemizde talasemi taramasına yönelik çalışmalar kapsamında 1993 yılında 'Talasemi ve Hemoglobinopatiler Başta Olmak Üzere Kalıtsal Kan Hastalıklarıyla Mücadele Kanunu' çıkarılmasından sonra öncelikli olarak talasemi taşıyıcılığının sık görüldüğü şehirler olan Antalya, Hatay, Mersin ve Muğla'da talasemi merkezleri kurulmuş ve bu merkezlerde hasta bireylerin tedavileri yanında talasemi önleme ve tarama programlarının zorunlu olarak yer aldığı bir

pilot çalışma başlatılmıştır. Daha sonra ise bu tarama programı evlilik öncesi tarama programı olarak 81 ilde ücretsiz şekilde yapılmaya başlanmıştır (100,145). Talasemi önleme programlarının en önemli parçalarından biri eğitim olarak kabul edilmiş, hem danışmanlık veren sağlık çalışanlarının hem de halkın eğitimi için çalışmalar yapılması planlanmıştır. Halk tarafından hastalığın öneminin kavranmasına yönelik olarak; okullarda ders ve konferansların düzenlenmiş, yetişkin bireylere evlilik öncesi tarama testleri sonuçları ile ilgili genetik danışmanlık hizmeti verilmiş, hasta ve yakınlarına hastalığın özellikleri ve karşılaşabilecekleri sorunlar hakkında eğitim çalışmaları yapılmıştır (94). 2005 yılında Armeli ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada, beta talasemi kampanyalarının yaygın olarak yapıldığı Sicilya'da yaşayan İtalyan kökenli halkın beta talasemi hastalığı hakkındaki bilgi düzeyleri, hastalık hakkında bilinçlendirme kampanyalarının bulunmadığı Amerika Birleşik Devletleri'nde yaşayan İtalyan veya Amerikalı bireylere oranla daha yüksek saptanmıştır. Bu durum, toplum temelli eğitim programlarının risk altındaki nüfusa bilgi sağlamanın önemli bir yolu olduğunu göstermiştir (146). Çalışmamızda da yaşadığı çevrenin talasemi hastalığı hakkında bilgi sahibi olmasında etkili olduğunu ifade eden katılımcıların çoğunluğunun, daha uzun süredir talasemi konulu kampanyaların yürütüldüğü bölgelerden katıldığının saptanması bu çalışmaların toplum farkındalığı üzerinde oldukça etkili olduğunu düşündürmektedir. Toplum düzeyinde bilgilendirme eylemlerinin halkın toplu olarak bulunduğu ortamlarda (ibadethane, metro, alışveriş merkezleri vb.) yapılmasının eğitim programları ve kampanyalar kadar (yerine göre daha fazla)

pratik ve etkili olabileceğini düşünmekteyiz. Bu ortamlarda kendi mevcut akışlarına ek olarak talasemi konusunda kısa ve etkili bir bilgilendirme yapılması ve bu uygulamanın mükerrer olması halkın bilgilenmesine katkı sağlayacaktır.

Çalışmamızda öğrencilerin talasemi taşıyıcılığının dünyadaki sıklığının bilinirliği sorgulandığında, yalnızca %4,6'sı doğru yanıt vermiş, %94,3'ü olduğundan daha az oranda olduğunu tahmin etmiş, %1,1'i ise fikir sahibi olmadığını söylemiştir. Bu sonuç talasemi taşıyıcılığının öğrencilerin düşündüğünden daha yaygın bir tablo olduğuna eğitim programlarında daha çok vurgu yapılmasının faydalı olabileceğini düşündürmektedir. Ülkemizde talasemi hastalığının insidansı sorulduğunda ise, tüm öğrencilerin yalnızca %21,8'i doğru yanıt vermiştir. Ancak katılımcıların yarısından fazlasının hastalığın olduğundan daha yaygın olduğunu düşünmesi de dikkat çekmektedir. Bunun bir nedeni üniversite hastanesinde gördükleri hasta sayısının diğer merkezlere oranla daha çok sayıda olması olabilir. Talasemi hastalığını daha önce yalnızca duyduğunu veya oldukça hakim olduğunu ifade eden katılımcılar arasında da bilgi düzeyi açısından anlamlı farklılık saptanmamıştır. Bu bulgular genel olarak talasemi taşıyıcılığı ve hastalığının insidansının tıp fakültesi öğrencileri arasında eğitimden bağımsız olarak bilinirliğinin oldukça az olduğunu göstermektedir. Literatürde Dyson ve arkadaşları tarafından İngiltere'de talasemi tarama programlarında görev alan ebeler ve ebelik öğrencileri arasında talasemi farkındalığının araştırıldığı bir çalışmada, hastalığın İngiltere'deki insidansı sorulduğunda katılımcıların %42'si bu konuda fikri olmadığını belirtmiştir (147). Bu hastalığa sahip ve taşıyıcı olan bireylerin ne kadar yaygın olduğunun farkında olunması,

sağlık çalışanları tarafından hastalığın öneminin kavranmasını ve risk altındaki hastaların belirlenmesini kolaylaştıracaktır. Bu nedenle öncelikle linsans eğitimi olmak üzere eğitim programları içerisinde hastalığın yaygınlığına vurgu yapılmasının oldukça faydalı olacağı düşünülmektedir. Tıp fakültesi derslerinin içeriği kapsamında, talaseminin tüm dünyadaki en sık monogenetik hastalık olduğu, ülkemizde taşıyıcılığın tüm coğrafi bölgelerde çok sık görüldüğü ve bu nedenle iki taşıyıcının çift olma (ve birlikte çocuk yapma) olasılığının çok yüksek olduğu vurgulanmaktadır. Ancak sonuçlarımıza dayanarak hastalığın sıklığının vurgusunun rakamlarla ifade edilerek güçlendirilmesi gerekli görülmektedir.

Çalışmamızda katılımcıların %93,1'inin talaseminin bir kan hastalığı olduğu bilgisine, %83'ünün CBC ile taşıyıcılık ve hastalıktan şüphelenildiği bilgisine hakim olduğu görülmüştür. Bu sorulara eğitim programı içerisinde talasemi konulu derslere katılmış olan 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencilerinin %100 yanıt vermesi beklenmekteydi. Ancak 3. sınıf öğrencilerinden 3 katılımcı, 5. sınıf öğrencilerinden 5 katılımcı ve 6. sınıf öğrencilerinden 2 katılımcının ise kan hastalığı olduğunu bilgisine, benzer şekilde 3. sınıf öğrencilerinden 12 katılımcı, 4. sınıf öğrencilerinden 1 katılımcı, 5. sınıf öğrencilerinden 9 katılımcı ve 6. sınıf öğrencilerinden 1 katılımcının ise CBC ile taşıyıcılık ve hastalıktan şüphe edileceği bilgisine hakim olmadığı görülmüştür. Öğrencilerin ders programında yer alan derslere kendi isteği ve/veya mazeret nedeniyle katılmamış olma ihtimali mevcuttur ve derslere katılım durumu çalışmamızda sorgulanmamıştır. Bu sorulara hatalı yanıt veren öğrencilerin derslere katılmamış olma ihtimali de mevcuttur. Aynı zamanda içerisinde teorik ve pratik derslerin yer aldığı staj

eğitimine daha yakın zamanda katıldığı bilinen 4. sınıf öğrencilerinin bu sorulara sırasıyla %100'ü ve %98,2'sinin doğru vermesi bu konu hakkında daha yakın zamanda eğitim almaları ile ilişkilendirilebilir. Bu durum sağlık çalışanları için ülkemizde çok sık görülen bir hastalık olan talasemi hastalığı hakkında rutin periyodik eğitimin önemini vurgulamaktadır. Genel olarak derslere katılmış olan öğrencilerin, henüz katılmamış olan 1. ve 2. sınıf öğrencilerine oranla öngörüldüğü gibi daha fazla doğru yanıt verdiği görülmüştür. 1. ve 2. sınıf öğrencileri, aldıkları tıp eğitiminden bağımsız ülkemizin genç nüfusunun bir örneği olarak ayrı değerlendirildiğinde, %85,9'unun talaseminin bir kan hastalığı olduğu bilgisine, %63,6'sının talasemi taşıyıcılığı/hastalığında CBC ile şüphe duyulacağı bilgisine hakim olduğu görülmüştür. Ülkemizde Okyay ve arkadaşlarının Hatay'da ortaokul ve lise öğrencileri arasında yaptığı çalışmada, talasemi hastalığı hakkında bilgi sahibi olmadığını söyleyen öğrencilerin %50,8'inin, bilgi sahibi olduğunu söyleyen öğrencilerin ise %77,7'inin talaseminin kan hastalığı olduğu bilgisine hakim olduğu görülmüştür (139). Gülleroğlu ve arkadaşlarının Kocaeli'de üniversite öğrencileri arasında yaptığı çalışmada ise öğrencilerin %79,4'ü talasemi hastalığını daha önce duyduğunu belirtmesine rağmen yalnızca %18,2'si anemi olduğunu bildiği saptanmıştır (142). Ülkemiz genç nüfusunun talasemi farkındalığını araştıran diğer lokal çalışmalara baktığımızda bulgularımızın daha yüz güldürücü olduğunu düşünülmekle beraber bu durum çalışmamızdaki öğrencilerin sağlık alanına ilgi duymasıyla ilişkili olabilir. Bangladeş'te Hossain ve arkadaşları tarafından tıp fakültesi öğrencileri harici fakültelerden katılan üniversite öğrencileri arasında yapılan çalışmada,

eğitim müfredatı içerisinde talasemi hastalığı ile ilişkili bilgilere yer verildiği bilinen fen fakültesi öğrencilerinin bu konudaki farkındalığı diğer öğrencilere oranla daha yüksek saptanmıştır (17). Çalışmamızda da benzer şekilde talasemi konulu derslere katılmış öğrencilerin daha yüksek oranda doğru yanıt vermesi eğitimin olumlu etkisini bir kez daha vurgulamaktadır. İngiltere'de Dyson ve arkadaşları tarafından ebeler ve ebelik öğrencileri arasında yapılmış olan çalışmada katılımcıların %100'ünün talaseminin bir kan hastalığı olduğu ve %99'unun kan testi yoluyla test edilmesi gerektiği bilgilerine hakim olduğu görülmüştür (147). Hastalara tarama, tanı, tedavi ve ilgili bölüm konsültasyonları yapılma aşamalarında diğer sağlık çalışanlarına göre daha ön planda hizmet verecek olan hekimlerin bu konulara daha çok hakim olması beklenmektedir. Çalışmamızda geleceğin hekimlerinin bu konuda daha az bilgi sahibi olduğunu görmek üzücüdür.

Çalışmamızda katılımcıların yalnızca %25,3'ünün talasemi taşıyıcısına ait CBC örneğini tanıyabildiği görülmüştür. Hatalı yanıt veren öğrencilerin %48,9'unun daha derin anemiye sahip olan CBC örneğini seçmeleri, talasemi taşıyıcılığı ve hastalığı kavramlarında karışıklık olduğunu düşündürmektedir. Hastalık hakkında oldukça bilgi sahibi olduğunu düşünen katılımcıların %51,4'ünün taşıyıcılık ile uyumlu CBC örneğini tanıyamamaları, bu konuda farkındalık eksiklikleri olduğunu da düşündürmektedir. Elde ettiğimiz sonuç 1991'de Anionwu'nun; 'Birçok hastane doktorunun, pratisyen hekimin, hemşirenin ve ebenin hastalık konusunda farkındalık eksikliği vardır. Örneğin, hala hastalık ve taşıyıcılık arasındaki farka ilişkin kafa karışıklıkları mevcuttur.'

şeklindeki eleştirisini de doğrulamaktadır (148). Literatürde yapılan bazı çalışmaların da bu eleştiriyi desteklediği görülmektedir. Kakkar ve arkadaşları tarafından Hindistan'da asistan doktorların bu konudaki bilgi düzeyini araştıran bir çalışmada, taşıyıcılık düşündüren eritrosit parametrelerine sahip 113 hastanın 95'inin klinisyenler tarafından tanınamadığı, anormal eritrosit parametreleri tespit edilen 18 hastadan yalnızca 11'ine ek inceleme yapılması planlandığı ve yalnızca 9 hastaya hemoglobin elektroforezi istendiği görülmüştür. Bu durum, klinisyenlerin, eritrosit parametreleri ile talasemi taşıyıcılığından şüphe edilmesi konusunda bilgi ve farkındalık eksikliklerini göstermiştir (149). Hansen ve arkadaşları tarafından hekimler arasında yapılan bir başka çalışmada, dahiliye alanında uzmanlık eğitimi gören asistan doktorların %42'sinin mikrositik indeksleri tanıyamadığı ve %59'unun ayırıcı tanıda talasemi taşıyıcılığını düşünmediği görülmüştür (150). Şalev ve arkadaşları tarafından Kudüs'te Haddash Üniversite Hastanesi'ne başvuran hastaların tam kan sayımlarının restrospektif olarak incelenmesinde, talasemi taşıyıcılığı ile uyumlu 324 hastanın yalnızca %54'ünde ayırıcı tanıda talasemi taşıyıcılığı düşünüldüğüne ait not bulunduğu, bunların da yalnızca %27'sinde ileri inceleme ile tanı konulduğu görülmüştür. Beta talasemi taşıyıcılığı düşünülmüş olan hastalara ulaşıldığında ise yalnızca %62'sinin durumdan haberdar olduğu olduğu ve %46'sının genetik tetkik ve prenatal tanı seçeneklerinden haberdar olduğu görülmüştür (151). Sonuç olarak geçmişte çeşitli sağlık kuruluşlarında çalışan hekimlerin bilgi düzeylerini değerlendiren bu çalışmaların sonucu bizim çalışmamız ile uyumlu bulunmuştur, bu da on yıllar öncesinde söylenmiş bir eleştirinin geçerliliğini koruyor olduğunu

düşündürmektedir. Dünya Sağlık Örgütü liderliğinde yapılan çalışmalar sonucu tüm dünyada daha tanınır olan ve önlenebilir bir hastalık olduğu bilinen talasemi hastalığının tanısında hala benzer düzeyde gecikmelerin yaşanabileceğini düşünmek üzücüdür. Bu konuya katkı kapsamında ülkemizde ulusal sağlık önceliklerinin belirlenmesi ve bunlardan önemli bir tanesi olan talasemi konulu bilimsel çalışma/araştırma/inceleme konularına öncelikli destek sağlanması düşünülebilir.

Çalışmamızda öğrencilerin %91,1'i talasemi şüphesi duyulan hastayı hangi bölüme yönlendirmesi gerektiğini bildiğini ifade etmiş, bu öğrencilerin %97,2'si de hematoloji bölümüne yönlendirmiştir. Talasemi konulu derslere katılmış olan öğrencilerin yüksek oranda doğru yanıt verdiği görülmüştür ve bu sonuç eğitimin olumlu etkisini bir kez daha vurgulamaktadır.

Çalışmamızda talasemi hastalığının tedavisi sorgulandığında, öğrencilerin yalnızca %63,8'i kan transfüzyon tedavisi hakkında bilgi sahibiyken, %27,3'ünün bu tedavi yönteminden haberdar olmadığı görülmüştür. Bu soruya en az 1 talasemi konulu derse katılan 3. sınıf öğrencilerinin %68,3'ü, 4. sınıf öğrencilerinin %89,1'i, 5. sınıf öğrencilerinin %79,7'si, 6. sınıf öğrencilerinin ise %67,7'si doğru yanıt vermiştir. Staj öğrenimini tamamladığı bilinen öğrenciler değerlendirildiğinde ise %77,9'unun doğru bilgiye sahip olduğu görülmüştür. Eissa ve arkadaşları tarafından Suudi Arabistan'da aralarında tıp fakültesi öğrencilerinin de bulunduğu bir grup üniversite öğrencisi arasında yaptıkları bir çalışmada, öğrencilerin yalnızca %25,3'ünün talasemi hastalığının tedavi yöntemleri açısından bilgi sahibi olduğu görülmüştür. Katılımcılara talasemi

konulu çevrimiçi eğitim verildikten sonra ise bu oranın %60'a yükseldiği görülmüştür (21). Çalışmamızda da benzer şekilde eğitimin olumlu etkisi gösterilmiş olup, bu bulguyu destekleyici niteliktedir. Literatürde Dyson ve arkadaşları tarafından İngiltere'de özellikle talasemi tarama programlarında aktif rol oynayan ebe ve ebelik öğrencilerin arasında yapılan çalışmada, talasemi hastalığı tedavi yöntemi sorulduğunda yalnızca %49'unun bu konuda bilgi sahibi olduğu görülmüştür (147). Dünya çapında yapılan sınırlı çalışmalarda sağlık alanında öğrenci olan ve talasemi tarama programlarında aktif rol alacak sağlık profesyonellerinin bu konudaki farkındalığının beklenenden düşük olduğu görülmüştür. BTM'li bir bebek sahibi olan veya olma olasılığı taşıyan ebeveynlerin, hastalık ve potansiyel tedavi yöntemleri hakkında bilgilendirilmesi önemlidir. Aynı zamanda prenatal tanı yöntemleri ile fetüsün hasta olduğu saptandığında, mevcut gebeliğin sonlandırılması seçeneği anlatılırken ebeveynler zor bir karar süreciyle karşı karşıya kalacak ve hastalığın semptomları, tedavisi ve sonuçları hakkında mümkün olduğunca fazla bilgiye ihtiyaç duyacaklardır. Bu aşamada hekimlerin destekleyici ve doğru yönlendirici bir yaklaşıma sahip olmaları için daha çok bilgi sahibi olmaları gerekmektedir. İleride hekimlik yapacak hekim adaylarının, özellikle bu konudaki lisans eğitim programlarını tamamlamış olanların, talasemi hastalığında hangi tedaviye ihtiyaç duyulduğunu bu kadar az oranda bilmesi üzücü ve düşündürücüdür.

Çalışmamızda katılımcıların doğum öncesi genetik tanı yöntemleri hakkındaki bilgi düzeyleri sorgulandığında, %54,3'ü bu konuda fikir sahibi olmadığını söylemiş, %5,2'si ise talasemi hastalığı yönetiminde doğum öncesi

genetik tanı imkanının olmadığını söyleyerek yanlış yanıt vermiştir. En az 1 talasemi konulu derse katıldığı bilinen 3. sınıf öğrencilerinin %41,7'si, 4. sınıf öğrencilerinin %32,7'si, 5. sınıf öğrencilerinin %46.4'ü, 6. sınıf öğrencilerinin ise %44,6'sı bu konuda fikir sahibi olmadıklarını söylemişlerdir. 4. sınıfta yer alan pediatri staj eğitim programı içerisinde bulunan derslere de katılım sağlayan öğrencilerin yalnızca %54,7'sinin bu bilgiye sahip olduğu, %4,7'sinin doğum öncesi tanı imkanı olmadığını düşündüğünü, %40,7'sinin bu konuda fikir sahibi olmadığı görülmüştür. Literatürdeki bilgiler doğum öncesi genetik tanının hastalık yükünü önemli ölçüde azalttığını göstermektedir (143,152,153). Talasemi hastalığında doğum öncesi genetik taramanın doğru ve etkin bir şekilde yapılabilmesi için, birinci basamak sağlık hizmetlerinin katılımının mutlak olarak gerekli olduğuna dair kanıtlar mevcuttur (154). Daha önce yapılan çalışmalarda da pratisyen hekimlerin kalıtsal bozuklukları tarama prosedürleri ve danışmanlık sağlama becerileri açısından yeterince bilgi sahibi olmadıklarını gösterilmiştir (155,156). Hekimler, BTM açısından riskli bir gebelik olduğunu tespit ettiğinde, doğum öncesi tanı yöntemleri açısından zaman kaybetmeden hastalarını doğru yönlendirmeleri gerektiği farkındalığına sahip olmalıdır. Farklı uzmanlıklarda çalışan sağlık personellerinin bu süreci doğru yönetebilmeleri için yeterli donanıma sahip olmadıklarını hissetmeleri önemli bir engeldir (157). Qureshi ve arkadaşları tarafından İngiltere'de yapılan bir çalışmada, pratisyen hekimlerin yalnızca %23'ünün her ikisi de talasemi taşıyıcısı olan ebeveynlere doğum öncesinde önerilerde bulunmak konusunda kendine güvendiği görülmüştür. Aynı zamanda talasemi hastalığı ile baş etmede, kistik fibrozis, down sendromu gibi

hastalıklarla göre daha az özgüvene sahip olduğu görülmüş, bu güvensizliğin lisans eğitimi düzeyinde hemoglobin bozukluklarına yönelik genetik tarama yöntemleri hakkındaki eğitiminin eksikliğinden kaynaklandığı düşünülmüştür. Ayrıca pratisyen hekimlerin, talasemi hastalığı şüphesi duyulan gebelik varlığında, ebeveynleri kadın doğum uzmanlarına yönlendirmeyi, doğum öncesi hizmetlere doğrudan yönlendirmeye göre daha yararlı bulduğu saptanmıştır. Bu da hekimlerin doğum öncesi tanıda gereksiz gecikmelerle karşı karşıya kaldıklarından habersiz olduğunu düşündürmüştür (158). Watson ve arkadaşları tarafından İngiltere'de yapılan bir başka çalışmada, birinci basamakta çalışan hekimlerin tarama programları kapsamındaki rolleri ve eğitim ihtiyaçları araştırılmış, çoğu pratisyen hekimin bu alanda yeterli eğitim düzeyine sahip olmadığı görülmüştür. Katılımcıların büyük bir çoğunluğu, endişeli hasta ve hasta yakınlarını bilgilendirme sürecinde kendilerine güvenlerinin olmadığını söylemiş bu da yeterli düzeyde bilgi sahibi olmamaları ile ilişkilendirilmiştir. Aynı zamanda katılımcıların çoğunun bu konuda yeterli eğitim almadığından aktif olarak hangi hizmetlerin sunulduğundan habersiz olduğu görülmüştür (137). Çalışmamızda da, geleceğin hekim adaylarının bu konudaki bilgi eksikliği oldukça fazla saptanmıştır. Bu durum da ebeveynlerin hasta çocuk sahibi olmaması adına kullanılabilecek alternatif yöntemler açısından bilgilendirilmesi önünde bir engel yaratacaktır. Buna bir kanıt olarak Hossain ve arkadaşları tarafından Bangladeş'te talasemili çocukların ebeveynleri arasında yapılan çalışmada, ebeveynlerin yalnızca %35,6'sının daha önce doğum öncesi tanı imkanından haberdar olduğunun saptanması gösterilebilir (17). Bu konuda elde

edilen bulgular göstermektedir ki öğrenciler tıp fakültesi eğitimi içerisinde bu konuda yeterince bilgi sahibi olamamışlardır ve kafa karışıklıkları mevcuttur. Tıp fakültesi eğitim sürecinde doğum öncesi genetik tanı konusuna daha fazla vurgu yapmak faydalı olacaktır.

Çalışmamızda eğitimin talasemi hakkındaki farkındalığa etkisi bir kez daha kanıtlanmıştır. Öğrencilerin bilgi düzeyleri eğitim durumlarına göre karşılaştırıldığında, çok temel konularda dahi daha çok eğitim almış kesimin anlamlı olarak daha çok bilgi sahibi olduğu bir kez daha görülmüştür. 2010 yılında Antakya'da Savaş ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada, lise öğrencileri arasında hemoglobinopati eğitimi alan öğrencilerin, almayan öğrencilere oranla daha çok bilgi sahibi olduğu görülmüştür (125). 2005 yılında, Gülleroğlu ve arkadaşları tarafından Kocaeli'de yapılan çalışmada, üniversite öğrencilerine talaseminin klinik özellikleri, kalıtımı ve taşıyıcı taramasının önemi konulu 20 dakikalık bir ders anlatılmış ve dersin öncesinde ve sonrasında kısa anketler uygulanmıştır. Dersin öncesinde doğru bilgilere sahip olan öğrencilerin oranı %25 saptanırken, eğitim sonrasında %86,2'ye yükseldiği görülmüştür. Öğrencilerin dersten önce yalnızca %13,6'sının taşıyıcı olma riskinin farkında olduğu, bu durumun ders sonrasında %78,6'ya çıktığı görülmüştür (142). Elsadek ve arkadaşları tarafından Birleşik Arap Emirlikleri'nde diş hekimliği ve eczacılık fakültesi öğrencileri arasında talasemi tarama programları hakkındaki farkındalık düzeyini araştıran bir çalışmada, 1. sınıftan 5. sınıfa kadar tüm öğrenciler karşılaştırılmalı olarak incelendiğinde eğitim düzeyindeki artışın bilgi düzeyindeki artışla korele olduğu gözlenmiştir (159). Bangladeş'te üniversite

öğrencileri arasında yapılan çalışmalarda, ders programı içerisinde talasemi hastalığına birkaç cümle ayrılan fen bilgisi derslerine katılım sağladığı bilinen öğrencilerin talasemi hakkında daha çok bilgi sahibi olduğu görülmüştür (17,140). Bu sonuçlar çalışmamızın sonuçlarıyla paralel olup eğitimin etkisini bir kez daha vurgulamaktadır. Aynı zamanda çalışmamız eğitim programlarında daha çok vurgulanması gereken bölümlerin farkedilmesi, böylece gelecekteki hekim adaylarının ve dolayısıyla tüm toplumun bu konudaki farkındalığının ve bilgi düzeyinin artırılmasına fayda sağlayacaktır.

Literatürde çeşitli ülkelerde yapılan birçok çalışma ile toplumların evlilik öncesi tarama programlarında danışmanlığa yönelik bilgi ve tutumları araştırılmış ve hekimlerin öneri ve bilgilendirmelerinin halkın farkındalık düzeyi üzerine oldukça etkili olduğu görülmüştür. Eshra ve arkadaşları tarafından Mısır'da yapılan bir çalışmada bu konuda ana bilgi kaynaklardan en önemlilerden birinin sağlık personelleri olduğu görülmüştür (160). Sardunya'da Cao ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada ise, topluma bilgi sağlayan bilgi kanalları değerlendirildiğinde, hedef nüfusun %70'inin hekimler aracılığıyla bilgi sahibi olduğu görülmüştür (161). Benzer şekilde İtalya'da (%15) ve Malezya'da (%9) genel nüfusun önemli bir kısmının talasemiye doktorlar aracılığıyla aşina olduğu gösterilmiştir (135,146). Rowley ve arkadaşlarının yaptıkları bir çalışmada, bir sağlık bakım kuruluşunda beta talasemi taşıyıcılığı açısından taranan yetişkin bireylerin danışmanlık öncesinde ve sonrasında hastalık hakkındaki bilgileri değerlendirilmiş, taşıyıcılık saptanan bireylerin danışmanlık sonrasında hastalık hakkında önemli ölçüde daha fazla bilgi sahibi olduğu saptanmıştır (162). Aynı

zamanda yapılan çalışmalarla hekimlerin hastalık hakkında verdiği bilgiler ışığında taşıyıcı bireylerin süreç yönetimindeki kararlarının etkilendiği kanıtlanmıştır. Ahmed ve arkadaşları tarafından Birleşik Krallık'ta yapılan bir çalışmada, çalışmaya katılan kadınların çoğu başlangıçta tarama testine katılmak istememelerine rağmen test hakkında bilgi almak istemiş bu da kadınların çoğunlukla sağlık çalışanlarına güvendiğini ve bu konuda kendileri için en iyi olan seçeneği bildiğine inandıklarını gösterdiği şeklinde yorumlanmıştır. Aynı zamanda bu çalışmaya katılan çoğu kadının taşıyıcılık testi konusunda doktorlarının kendi adına karar vermesini istediği görülmüştür. Çalışmaya katılan kadınlar aynı zamanda talasemi taşıyıcılığı kavramı ve yapılan testler hakkında daha fazla bilgi sahibi olmaları halinde daha az endişeli olacaklarını düşündüklerini ifade etmişlerdir (163). Benzer şekilde Locock ve Kai tarafından İngiltere'de yapılan bir diğer çalışmada, hemoglobin bozuklukları açısından kendilerine doğum öncesi ve çocuklarına yenidoğan taraması yapılan ebeveynlerin çoğunun tarama yapıldığından habersiz olduğu saptanmıştır. Çoğu katılımcı ilgili profesyonellerin özellikle de uzman danışmanların, bu konuda yönlendirici olmadığını bunun da süreci yönetmekte zorlanmalarına sebep olduğunu ifade etmişlerdir. Aynı zamanda ebeveynlerin talasemi taşıyıcılığı ve genetik tetkikler hakkında önemli yanlış anlaşılmaları olduğu görülmüş, bu da kendilerine sunulan bilgi ve iletişimin etkinliği konusunda eksikliklerin olabileceğini düşündürmüştür (157). Wong ve arkadaşları tarafından Malezya'da halkın talasemiye yönelik algı ve tutumlarının araştırıldığı bir çalışmada, katılımcıların %76,4'ünün daha önce talasemi hastalığını duymuş olmasına

rağmen, yalnızca %13,6'sının gönüllülük esaslı evlilik öncesi talasemi taramasına katıldığı görülmüştür. Bu kadar az katılmış olmalarının en önemli sebebinin, hastalığı daha önce duymuş olmalarına rağmen bu konuda ayrıntılı bilgi sahibi olamamaları olduğunu söylemişlerdir. Aynı çalışmada evli olmayan katılımcıların yaklaşık %23'ü her ikisinin de talasemi taşıyıcısı olduğu olasılıkta partneriyle birlikte olmaya devam etmek istemediğini, %32'si ise çocuklarına BTM tanısı konulması halinde gebeliğini sonlandırmak istediğini belirtmiştir (135). Maldivler'de Waheed ve arkadaşları tarafından yapılmış bir çalışmada, tarama programlarına kendi isteği ile katılmamış ve hasta çocuk sahibi olan ebeveynlerin, tarama programlarına katılmamış olmalarının asıl sebebinin farkındalık eksikliği ve hastalığın yıkıcı etkilerinden haberdar olmamış olmaları olduğu görülmüştür (164). Hossain ve arkadaşları tarafından Bangladeş'te talasemili çocukları olan ebeveynler arasında yaptıkları çalışmada, ebeveylerin %91'i evlilik öncesi taramadan geçmedikleri için suçluluk duyduklarını ve iyi bilgilendirilmiş olsalardı evlenmekten kaçınacaklarını söylemişlerdir (17). Ülkemizde evlilik öncesi zorunlu tarama programları uygulanmaktadır. Ancak benzer şekilde zorunlu evlilik öncesi tarama programının uygulandığı Suudi Arabistan'da Olwi ve arkadaşları tarafından yapılmış bir çalışmada, taramaya katılmış olan katılımcıların yalnızca %50'sinin daha önce talasemi terimini duyduğu görülmüştür (18). Bu durum tarama programına katılmış olan bireylerin de aslında bu konuda çok fazla bilgi sahibi olmadığını göstermektedir. Yapılan çalışmalarla, halkın da talasemi taşıyıcılığı ve hastalığı arasındaki fark hakkında yeterli bilgiye sahip olmadıkları, bunun da kafa karışıklıkları ve gereksiz kaygılara sebep

olabileceği vurgulanmıştır (135,165). Bu durumun da başta tarama programları olmak üzere, tüm koruyucu sağlık hizmetlerine başvuru aşamasında çekincelere yol açtığı bilinmektedir (166). Bu aşamada sağlık çalışanlarının katkısı büyüktür. Verilen danışmanlık, taşıyıcılık ve hastalık kavramı, hastalığın seyri, tedavi yöntemleri, yaşam beklentileri ve önleme amacıyla başvurabilecek üreme seçeneklerini mutlaka içeren anlaşılır bilgiler olmalıdır. Ayrıca ülkemizin bazı kesimlerinde resmi olmayan evliliklerden doğacak bebeklerin de olabileceği dikkate alınmalıdır (125). Bu konu özelinde toplum farkındalığının önemi başka bir açıdan da karşımıza çıkmaktadır.

Literatürde yapılan çalışmalarla sağlık uzmanlarının bilgi eksikliğinin, doğum öncesi tarama testleri açısından bir engel teşkil ettiği ileri sürülmüştür. Sağlık çalışanlarının, özellikle de hekimlerin, tarama programları sürecinde hastalık hakkında uygun bilgilendirme yapmalarını sağlayacak çözümlerinden en önemlisinin kendi bilgilerini yeterli görmeleri ve kendilerine güvenmelerinden geçtiği görülmüştür (148,167). Yapılan çalışmalar sonucu sağlık çalışanlarının talasemi konusunda ciddi bilgi eksiklikleri olduğu ve başarılı bir toplum temelli eğitim programı için genel nüfusla beraber tıp camisasının da eğitime ihtiyaç duyduğu sonucuna varılmıştır. Bentley ve arkadaşları tarafından Güney Glamorgan'da yapılan çalışmada hemoglobinopati tarama programları hakkında sağlık çalışanları tarafından geniş çapta belirsizliğin olduğu gösterilmiştir (168). Stacy ve arkadaşları tarafından Amerika Birleşik Devletleri'nde beta talasemi tedavi merkezlerinde çalışan ve çalışmayan doktorların eğitim ihtiyaçlarının değerlendirildiği bir çalışmada, ankete katılım sağlayan hekimlerin yarısından

fazlasının hastalığın klinik özellikleri ve patofizyolojisi konusunda bilgi eksiklikleri olduğu görülmüştür (169). Cousens ve arkadaşları tarafından Avustralya'da yapılan ve beta talasemi taşıyıcılığı taramalarında etkin olarak yer alan kadın doğum uzmanları, pratisyen hekimler, hematologlar, genetik danışmanları ve ebelerin klinik uygulamalara bakış açısının sorgulandığı bir çalışmada, hematologlar haricindeki hekimlerin bu konuda çok az eğitim aldıklarını ifade ettiği görülmüştür. Görüşmelerde hekimlerin hastalarına talasemi taşıyıcısı olmanın sonuçları, çocuklarının etkilenme riski ve hasta çocuk doğması halinde hastalığın yaratabileceği etkiler üzerine az miktarda bilgi verdikleri ve bunun kendi bilgilerinin sınırlı olmasıyla ilişkili olduğunu düşündüklerini söyledikleri görülmüştür. Katılan bir pratisyen hekim görüşmelerde bu durumu ''Talasemi hastalığı hakkında size anlatabileceklerimi yaklaşık on saniyede özetleyebilirim, dolayısıyla hakkında pek fazla bir şey bildiğim söylenemez.'' şeklinde ifade etmiştir. Aynı zamanda hematologlar ve genetik danışmanlar, pratisyen hekimlerin ve diğer sağlık personellerinin eğitiminin son derece önemli olduğunu düşündüklerini ifade etmişlerdir (170). Dyson ve arkadaşlarının yaptığı çalışma sonucunda, sağlık çalışanlarının hastalık ve tarama konusunda daha az bilgi sahibi olmalarının, hastalarına açıklama yaparken daha isteksiz olmaları ile ilişkili olduğu gösterilmiştir (147). Bu durum hastalarına mevcut belirsizlikleri açıklarken zorlanabilecekleri ve dolayısıyla açıklamaktan kaçınabileceklerini göstermektedir. Hekimlerin kendilerini en yetersiz gördükleri konulardan birinin de doğum öncesi genetik tanı ve preimplantasyon genetik tanı yöntemleri olduğu görülmüştür. Watson ve arkadaşları tarafından birinci basamak hekimler arasında

yapılmış olan bir çalışmada, pratisyen hekimlerin tarama programları açısından kendilerine uygun eğitim verilmesine ve gerektiğinde destek veren materyallere yeterli erişimleri olmaları halinde genetik danışmanlık konularına dahil olmaya istekli oldukları saptanmıştır. Bunun çözümü olarak tıp fakültesi ve mezuniyet sonrası eğitim programlarında bu konulara daha çok vurgu yapılması gerektiği düşünülmüştür (137). Çalışmamızda da benzer şekilde tıp fakültesi öğrencilerinin en çok fikir sahibi olmadığını ifade ettiği konunun bu olduğu saptanmıştır. Lisans eğitim programında bu konuya daha fazla vurgu yapmanın, hekimlerin motivasyonunu artıracağı ve sonuç olarak birinci basamakta hastaların doğru yönetimi ile hastalığın eradikasyonuna katkı sağlanacağı düşünülmektedir. Fakültemiz tıp eğitim programı içindeki talasemi konulu derslerde bu konular vurgulandığı halde öğrencilerin hatalı ve eksik yanıtlar vermelerinin nedeni tekrar yetersizliği olabilir. Ders katılımları olmayabileceği olasılığı da dikkate alındığında ders dışı uygulamalarla (dünya talasemi farkındalık günü etkinlikleri, hizmet içi eğitim programlarına talasemi konusunun dahil edilmesi, kaçırılmış fırsatlar başlığı altında uygun etkinliklerde ders tekrarlarının sağlanması vb) bilgi aktarımının faydalı olabileceği düşünülebilir.

Çalışmamızın son kısmında eğitim müfredatında yer alan talasemi konulu derslere katıldığı bilinen katılımcıların, katıldıkları derslerin sayısı ve içeriği hakkındaki düşünceleri ve önerileri sorgulanmıştır. Öğrencilerin %69'u derslerin sayısının yeterli olduğunu düşündüğünü ifade etmiştir. Derslerin içeriğinden ne kadar faydalandıkları sorusuna ise öğrencilerin %3,6'sı hiç faydalanmadığı, %24,1'i biraz faydalandığını, %50,2'si yararlandığını, %22,1'i ise çok

faydalandığını söyleyerek yanıt vermiştir. Sınıflara göre değerlendirildiğinde derslerden en çok fayda gördüğünü ifade eden katılımcıların 4. sınıf öğrencileri olduğu görülmüştür. Bu durumun bu gruptaki öğrencilerin teorik ve uygulamalı derslere daha yakın zamanda katılmış olmalarıyla ilişkili olabileceği düşünülmüştür. Bu da birinci basamakta çalışacak olan hekimlerin yeni gelişmelerden haberdar olması ve bilgilerinin tazelenmesi açısından periyodik eğitim olanaklarının sağlanması gerekliliğini bir kez daha vurgulamaktadır. Aynı zamanda tüm sağlık çalışanlarının, hastalarını bilgilendirebilmeleri için güncel bilgilere de ulaşabilir olmaları gerekmektedir (171). Bu amaçla literatürdeki çalışmalar doğrultusunda tarama programlarının değerlendirme ve sevk klavuzlarını da içeren basit ve anlaşılır eğitim materyalleri kullanılması tavsiye edilmiştir (137). Avustralya'da bu amaçla sağlık çalışanlarının kullanımına sunulan bir dizi klavuz mevcut olduğu görülmüştür. Bu klavuzlar hastaneler arasında farklılık göstermekte ve gerçekleştirilen adımlar, danışmanlık zamanları ve kapsamları çalışılan kuruma göre değişmektedir (170). Literatürde Cousens ve arkadaşları tarafından yapılmış bir çalışmada, sağlık çalışanlarının tarama süreci hakkında çok az eğitim aldıklarını ve bir hastayı değerlendirirken daha fazla rehberlik sağlanmasının faydalı olacağını düşündüklerini belirtmişlerdir (170). Çalışmamıza katılan öğrencilerin göz ardı edilemeyecek bir kısmının da benzer şekilde daha fazla eğitim almak istediği görülmektedir. Lisans eğitim sürecinde müfredatta yer alan tüm eğitim programlarının tamamlanması gerektiğinden talasemi konulu derslerin saatleri artırılamayabilir. Ancak mezuniyet sonrası eğitim olanakları ile hekimlerin bu ihtiyacının karşılanabileceği düşünülmektedir.

Çalışmamızın son bölümünde eğitim programı ve içeriği hakkında öğrencilerin önerileri alınmıştır. Öğrencilerin %59,4'ü eğitim sırasında kullanılan sunumun değiştirilmesi, %9,7'si ders sayılarının arttırılması, %6'sı sunum içeriğinin değiştirilmesinin faydalı olacağını ifade etmiştir. Öğrencilerin %22,9'u ise derslerin aynı kalmasının yeterli olacağını düşündüğünü söylemiştir. Bu soruda katılımcılara önerilerini kendi cümleleri ile ifade edebilecekleri bir alan bırakılmıştır. Bu alanda öğrencilerin büyük bir çoğunluğu olgu tartışmaları ve sunumları ile eğitimin daha faydalı olduğunu ifade ettikleri görülmüştür (Ek-4). Çalışmamızda ve literatürde yer alan çalışmalarda, hekimlerin ve geleceğin hekim adaylarının talasemi hastalığı ile ilgili temel bilgilerden ziyade hasta yönetiminde önemli birer adım olan tanı, tedavi ve önleme yöntemleri hakkında daha fazla bilgi açığı olduğu görülmesi bu yönde yapılacak değişikliklerin faydalı olabileceğini düşündürmektedir.

Literatürde yapılan çalışmalar göstermektedir ki, talasemi hakkında farkındalığın arttırılması amacıyla öncelikli olarak hekimler olmak üzere tüm sağlık çalışanlarının eğitimlerinin gözden geçirilmesi ve bu konuda saptanan eksikliklerin giderilerek katılımın sağlanmasına yönelik yapıcı adımların atılması gerekmektedir. Bu amaca yönelik öncelikli olarak lisans eğitim sürecinin değerlendirilmesi ve geliştirilmesinin oldukça katkı sağlayacağı düşünülmektedir (137). Çalışmamızda da geleceğin hekim adayları olan tıp fakültesi öğrencilerinde de talasemi hakkında önemli düzeyde bilgi ve farkındalık eksikliği olduğu görülmüştür. Tıp fakültesi eğitim sürecindeki talasemi konulu eğitimlerini tamamlamış ve yakın zamanda birer hekim olarak çalışmaya başlayacak son sınıf

öğrencilerinde bile çeşitli konularda önemli düzeyde bilgi eksikliğinin saptanmış olması eğitim programlarının daha faydalı olabilmesi adına gözden geçirilmesi gerektiğini düşündürmektedir. Eğitim programlarının geliştirilmesi açısından yapılacak yenilikler yalnızca hekimlerin daha fazla bilgi sahibi olmalarını sağlamayacak, aynı zamanda her ikisi de taşıyıcı olan çiftlere yeterli bilgi aktarımını sağlayacak ve böylece talasemili bir çocuğa sahip olmanın klinik sonuçlarını daha iyi anlamalarını sağlayacaktır. Bu sonuçlar ışığında, talasemi vakalarının, sağlık çalışanlarının talasemiye ilişkin farkındalığının artırılması ile azaltılabileceğini düşünülmektedir.

Bu çalışma ülkemizde tıp fakültesi öğrencileri arasında talasemi farkındalık düzeyini değerlendiren ilk çalışmadır. Çalışmamız sonucunda elde ettiğimiz bulguları geliştirmek ve detaylandırmak için daha fazla araştırmaya ihtiyaç vardır. Hekim adaylarının talasemi konusunda bilgi eksikliği olduğu açıktır. Bu eksikliğin eğitim programlarının iyileştirilme politikaları ile giderilebileceği düşünülmektedir. Mezuniyet öncesi ve mezuniyet sonrası eğitim bu konuda iki ana ayrı başlık olarak ele alınabilir. Mezuniyet öncesi eğitim programları kapsamında talasemi hastalığı birinci basamak uygulamaları ve hemoglobin kontrol programı konusunda daha çok bilgi verilmesi faydalı olabilir. Ayrıca bu çalışma, ülkemizde sık görülen ve taranabilen diğer kronik hastalıklar hakkındaki bilgi eksikliklerini tespit etmek ve bunları hafifletmek adına çözüm bulabilmek için, bu hastalıklarla ilgili araştırmalara duyulan ihtiyacı hatırlatabilir. Bulgularımızın başta eğitim programlarının geliştirilmesi olmak üzere ülkemizde oldukça sık görülen talasemi hastalığı hakkındaki farkındalığı ve tarama ve müdahale

stratejileri açısından eğitim ve sağlık politikalarının belirlenmesi konusunda katkıda bulunacağı ümit edilmektedir.

Çalışmamızı kısıtlayan en önemli faktör tek bir eğitim kurumunda eğitim alan öğrencilerin değerlendirilmiş olmasıdır. Eğitim ihtiyacının boyutunu belirlemek ve bu konuya daha faydalı bir eleştiri getirebilmek adına, hekim adaylarını temsil eden daha geniş bir örneklemde benzer araştırmaların yapılması faydalı olabilir. Bu çalışmada belirlenen eksikliklerin, özellikle evrensel tarama programlarının yapılmadığı ülkeler olmak üzere tüm dünyada saptanabilmesi de muhtemeldir. Çalışmamıza Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi bünyesinde eğitim alan tüm öğrenciler katılmamıştır. Ancak çalışmamıza katılım sağlayan öğrencilerin, katılım sağlamayanlara oranla daha az oranda bilgi sahibi olduğundan şüphelenilmesi için hiçbir sebep yoktur. Çalışmamıza eğitimin etkinliğini değerlendirmek için her sınıftan öğrencinin katılmış olması hedeflenmiş, bu nedenle anket soruları tüm öğrencilere hitap etmesi amacıyla daha çok hastalığın temel özelliklerini sorgulanması üzerinedir. Buna rağmen talasemi konulu derslerin tamamına katılmış olan öğrencilerin dahi çoğu temel konuda bilgi eksiklikleri olduğu görülmüştür. Bununla birlikte saptadığımız bilgi eksikliklerinin literatürde de yer alan gerek sağlık çalışanı gerek sağlık çalışanı olmayan popülasyonlar ile benzerlik göstermesi dikkat çekmiştir. Bu eksikliklerin giderilebilmesi için, konusunda uzman kişilerin önerileri ışığında geliştirilecek yeni eğitim ve sağlık politikalarının faydalı olacağı düşünülmektedir.

6. SONUÇLAR

Bu çalışmada, ülkemizde sık görülen ve önlenebilir bir hastalık olan beta talaseminin, gelecekte birinci basamakta ve çeşitli uzmanlık branşlarında hizmet verecek birer hekim adayı olan tıp fakültesi öğrencileri arasındaki farkındalığı ölçülmüştür. Çalışma Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi öğrencileri arasında yapılmış, farkındalığın yanı sıra tıp fakültesi eğitim sürecinin bu farkındalığa olan etkisi de araştırılmıştır. Hekim adaylarının, birinci basamak düzeyinde taşıyıcı bireylerle karşılaşma olasılıklarından haberdar olup olmadıkları, tanı koyabilme becerileri ve hastalık hakkında bilgilendirme ve doğru yönlendirme yapabilmeleri açısından sahip oldukları bilgi düzeyleri değerlendirilmiştir. Talaseminin sık görüldüğü bir ülke olan Türkiye'de hastalık hakkında farkındalığın artırılması, böylelikle taşıyıcı bireylerin erken tanınması ve BTM hastası çocukların doğumlarının önlenmesi hedeflenmiştir. Böylelikle, önemli bir bireysel, sosyal ve ekonomik yük olan talasemi hastalığının eradikasyonuna katkı sağlanabilecektir. Bilgilerimize göre, literatürde talasemi hastalığının tıp fakültesi öğrencileri arasındaki farkındalığını araştıran başka bir çalışma bulunmamaktadır. Tıp fakültesi öğrencileri hastalığı saptayıp yönetecek adaylar olduğundan çalışmamızın toplum sağlığına ve literatüre katkı sağlayacağı düşünülmektedir.

1. Çalışmaya 2022-2023 eğitim ve öğretim yılı içerisinde, 1 Ocak-31 Haziran 2023 tarihleri arasında yaşları 18 ile 35 arasında değişen toplam 369 tıp fakültesi öğrencisi katılmıştır.

2. Ortanca yaş 22 (dağılım 18-35) olarak bulunmuştur. Katılımcıların 199'u (%53,9) kadın, 170'i (%46,1) erkektir.
3. Katılımcıların 365'i Türkiye'nin yedi bölgesinden gelmiş olup, 1 katılımcı Kuzey Kıbrıs Türk Cumhuriyeti, 2 katılımcı Azerbaycan ve 1 katılımcı Sudan'dan katılmakta ve Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde eğitim görmektedir. Katılımcıların 146'sı (%39,6) İç Anadolu bölgesinden gelmiş olup en yüksek katılım bu bölgeden saptanmıştır.
4. Katılımcıların %14,9'u 1. sınıf öğrencisi, %17,6'sı 2. sınıf öğrencisi, %16,3'ü 3. sınıf öğrencisi, %14,9'u 4. sınıf öğrencisi, %18,7'si 5. sınıf öğrencisi ve %17,6'sı 6. sınıf öğrencisidir.
5. Katılımcıların %67,5'i (3,4,5 ve 6. sınıf öğrencileri) daha önce tıp fakültesi eğitim programı içerisinde en az 1 talasemi konulu derse katıldığı (mazeret nedeniyle veya kendi isteği ile derse katılmamış olma olasılığı hariç bırakılmıştır) bilinmektedir. Katılımcıların %46,6'sı 4. sınıf eğitim programı içerisinde yer alan Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları staj eğitimini tamamladığını ifade etmiştir.
6. Katılımcıların %10'u talasemi hastalığı hakkında birinci basamakta vaka yönetebilecek düzeyde oldukça bilgi sahibi olduğunu, %66,7'si bilgi sahibi olduğunu, %17,6'sı hastalığı daha önce duyduğunu ancak hakkında bilgi sahibi olmadığını, %5,7'si ise talasemi hastalığını daha önce hiç duymadığını söylemiştir. Katılımcıların bilgi sahibi olma düzeyleri hakkındaki düşünceleri karşılaştırıldığında, en az 1 talasemi

konulu derse katıldığı bilinen 3,4,5 ve 6. Sınıf öğrencilerinden 1. ve 2. sınıf öğrencilerine oranla daha çok sayıda katılımcı talasemi hakkında bilgi sahibi olduğunu düşündüğünü ifade etmiştir ($p<0,01$). 4. Sınıf eğitim programı içerisinde yer alan Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları staj eğitimini tamamlayan katılımcılar, henüz staj eğitimi almayan katılımcılara göre, bilgi düzeylerini istatistiksel açıdan anlamlı olarak daha yüksek değerlendirmiştir ($p<0,001$).

7. Katılımcılara talasemi hastalığı hakkında bilgi edinirken hangi bilgi kaynaklarını kullandıkları sorulduğunda, %72,7 oranla en çok tıp fakültesi eğitimi aracılığı ile bilgi edindiklerini ifade etmişlerdir. Katılımcıların %14,9'u üniversite öncesi eğitim hayatı, %10,9'u yaşadığı çevre, %7,8'i medya, %5,2'si internet ve %0,9'u kendisi ve/veya ailesinde taşıyıcı/hasta birey bulunması aracılığıyla bilgi edindiğini ifade etmiştir. Sınıflara göre karşılaştırma yapıldığında, en az 1 talasemi konulu derse katıldığı bilinen 3,4,5 ve 6. Sınıf öğrencileri arasında tıp fakültesi eğitimi ile talasemi hastalığı hakkında bilgi edindiğini söyleyen katılımcıların, 1. ve 2. Sınıf öğrencilerine oranla istatistiksel açıdan anlamlı olarak daha fazla sayıda olduğu görülmüştür ($p<0,01$). Benzer şekilde staj eğitimini tamamlamış öğrenciler arasında, henüz tamamlamamış olanlara oranla daha çok sayıda öğrenci tıp fakültesi eğitimi ile talasemi hastalığı hakkında bilgi edindiğini ifade etmiştir ($p<0,001$). Yaşadığı çevre aracılığıyla bilgi edindiğini ifade eden katılımcıların %42,1'i Akdeniz bölgesi, %13,2'si

Marmara bölgesi, %7,9'u Ege bölgesi ve %2,6'sı Kuzey Kıbrıs Türk Cumhuriyeti olmak üzere beta talaseminin sık görüldüğü bölgelerden katıldıkları görülmüştür.

8. Talasemi taşıyıcılığının dünyadaki sıklığı sorgulandığında katılımcıların yalnızca %4,6'sı (n=16) doğru yanıt vermiş, %94,3'ü olduğundan daha az tahmin etmiş ve %1,1'i fikrinin olmadığını belirtmiştir. Çalışmamızda tıp fakültesi öğrencileri arasında dünyada talasemi tsşıyıcılığı sıklığının bilinirliğinin az olduğu görülmüştür. Sınıflar ve eğitim durumuna göre karşılaştırma yapıldığında ise yanıtlar arasında anlamlı farklılık saptanmamıştır ($p>0,05$).
9. Talasemi hastalığının ülkemizdeki sıklığı sorgulandığında yalnızca %21,8'i (n=76) doğru yanıt vermiş ve %0,9'u bu konuda fikir sahibi olmadığını belirtmiştir. Çalışmamızda talasemi hastalığının ülkemizdeki sıklığının bilinirliğinin az olduğu görülmüştür. Sınıflar ve eğitim alma durumlarına göre karşılaştırılma yapıldığında yanıtlar arasında anlamlı farklılık saptanmamıştır ($p>0,05$).
10. Talasemi hastalığının bir kan hastalığı olduğunun katılımcıların %93,1'i tarafından bilinmekte olup, katılımcıların %4,3'ü kemik hastalığı, %1,7'si karaciğer hastalığı ve %0,9'u böbrek hastalığı olduğunu düşünmüştür. Bu soruya hatalı verenlerin %58'i 1. ve 2. sınıf öğrencileriyken, %42'si talasemi konulu en az 1 derse katıldığı düşünülen 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencisidir. 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencilerinin soruya doğru yanıt verme oranları arasında anlamlı farklılık

saptanmamıştır (p>0,05). Pediatri staj eğitimi alan katılımcıların talasemi hastalığının bir kan hastalığı olduğu bilgisine, staj eğitimini henüz almamış katılımcılara oranla anlamlı olarak daha yüksek oranda hakim oldukları görülmüştür (p<0,05).

11. Talasemi hastalığı/taşıyıcılığında hangi laboratuvar testi ile şüphe duyulduğu sorgulandığında katılımcıların %83'ü 'tam kan sayımı' yanıtını vererek doğru yanıt vermiştir. %12,7'si kan biyokimyası, %2,6'si x-ray görüntüleme ve %1,7'si idrar tetkiki ile değerlendirme yapıldığını söylemiştir. Bu soruya 1 teorik derse katıldığı bilinen 3. sınıf öğrencileri ile, tıp fakültesi eğitim programı içerisinde henüz talasemi konulu derse katılmamış olan 1. ve 2. Sınıf öğrencilerinin doğru yanıtları arası anlamlı farklılık saptanmamıştır (p>0,05). En yüksek oranda doğru yanıt veren öğrencilerin son sınıf öğrencileri olduğu görülmüş, 4. ve 6. sınıf öğrencilerinin 5. sınıf öğrencilerine oranla bu soruya istatistiksel açıdan anlamlı olarak daha yüksek oranda doğru yanıt verdiği görülmüştür (p>0,05).
12. Talasemi taşıyıcılığından şüphelendiren CBC örneği sorgulandığında katılımcıların yalnızca %25,3'ü (n=88) doğru yanıt vermişlerdir. Çalışmamızda talasemi taşıyıcılığı taraması açısından önemli bir tarama tetkiki olan tam kan sayımının doğru yorumlanma becerisi oldukça düşük saptanmıştır. Daha önce tıp fakültesi eğitim programı içerisinde talasemi konulu 1 derse katıldığı bilinen 3. sınıf öğrencileri ile, hiçbir derse katılmamış olan 1. ve 2. sınıf öğrencilerinin doğru

yanıt verme oranları açısından anlamlı farklılık saptanmamıştır (p>0,05). Staj eğitimini tamamlamış olan katılımcıların doğru yanıt verme oranı, henüz tamamlamamış olan katılımcılara oranla anlamlı olarak yüksek saptanmıştır (p>0,001). Bu konuda en çok bilgi sahibi olduğu görülen 30 (%54,5) katılımcı ile 4. sınıf öğrencileri olup, tıp fakültesi son sınıf öğrencilerine oranla anlamlı olarak daha bilgili oldukları görülmüştür (p<0,01).

13. Katılımcıların %91,1'i talasemi taşıyıcılığı/hastalığı şüphesi olan bir hastayla karşılaştıklarında hastayı hangi bölüme yönlendirmesi gerektiğini bildiğini ifade etmiştir. Bu konuda en az bilgi sahibi olduğunu ifade edenlerin 1. sınıf öğrencileri olduğu, en çok bilgi sahibi olduğunu ifade edenlerin ise 5. sınıf öğrencileri olduğu görülmüştür. Staj eğitimini tamamlamış olan öğrenciler arasında, tamamlamamış olanlara oranla istatistiksel açıdan anlamlı olarak daha fazla sayıda öğrencinin bu konuda bilgi sahibi olduğunu ifade ettiği görülmüştür (p<0,001). Bu yönlendirmeyi doğru yapabildiğini düşünen katılımcıların %97'si hastayı hematoloji bölümüne yönlendireceğini söylemiştir. Doğru bölüme yönlendirme bilgisi, staj eğitimi almış olan öğrencilerde, henüz almamış olan öğrencilere oranla anlamlı olarak daha yüksek saptanmıştır (p<0,05).
14. Katılımcıların %27'si talasemi hastalığı tedavisi hakkında fikir sahibi olmadığını belirtmiş ve yalnızca %63,8'inin talasemi hastalığı tedavisi hakkında doğru bilgi sahibi olduğu görülmüştür. Çalışmamızda

talasemi hastalığı tedavi yöntemlerinin Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi öğrencileri arasında bilinirliği az olduğu görülmüştür. Sınıflara göre karşılaştırma yapıldığında 1. ve 2. sınıftaki katılımcıların 'fikrim yok' yanıtını verme oranları, talasemi hastalığı hakkında tıp fakültesinde en az 1 derse katıldığı bilinen 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencilerine oranla anlamlı olarak yüksek kabul edilmiştir ($p<0,01$). Staj eğitimi alan öğrencilerin, talasemi tedavisi hakkındaki bilgi seviyesi henüz staj eğitimi almamış öğrencilere oranla anlamlı olarak yüksek olduğu görülmüştür ($p<0,001$).

15. Katılımcıların yalnızca %40,5'i talasemi hastalığında doğum öncesi tanı yöntemlerinin varlığından haberdar olduğunu söylemiş, %54'3'ü ise bu konuda hiç fikir sahibi olmadığını söylemiştir. Çalışmamızda doğum öncesi genetik tanı imkanlarının bilinirliğinin oldukça az olduğu görülmüştür. 1. sınıf ve 2. sınıf öğrencilerinin doğum öncesi tanı yöntemlerini, 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencilerine oranla anlamlı olarak daha az bildiği görülmüştür ($p<0,001$). 3,4,5 ve 6. sınıf öğrencileri arasında doğum öncesi tanı yöntemleri bilinirliği açısından anlamlı farklılık saptanmamıştır ($p>0,05$). Doğum öncesi tanı yöntemlerini 36 katılımcı (%65,5) ile en yüksek oranda 4. sınıf öğrencilerinin bildiği görülmüştür. Staj eğitimini tamamlamış katılımcıların, henüz tamamlamamış katılımcılara oranla bu konuda daha çok bilgi sahibi olduğu görülmüştür ($p<0,001$).

16. Katılımcıların %69'u tıp fakültesi eğitim programı içerisinde yer alan derslerin sayılarını yeterli bulduğunu ifade etmiştir. Katılımcıların %3,7'si derslerden hiç fayda görmediğini, %24,1'i derslerin biraz faydası olduğunu, %50'si derslerden yararlandığını, %22,2'si çok yararlandığını ifade etmiştir. Çalışmamızda, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi eğitim programı katılımcılar tarafından değerlendirildiğinde genel olarak fayda gördüklerini ifade etmişlerdir.
17. Katılımcılara eğitim programı içerisinde yer alan derslerle ilgili görüşleri sorulduğunda katılımcıların çoğu önerilerini paylaşmış olup, %9,6'sı ders sayılarının artırılması gerektiğini, %6'sı sunum içeriğinin değiştirilmesi gerektiğini, %59,4'ü ise sunum planı değişmesi gerektiğini düşündüğünü ve olgu tartışmalı olan derslerden daha çok fayda gördüğünü belirtmiştir. Bu soruda düşüncelerini kendi cümleleri ifade etmeleri için bırakılan boş alanda pratik derslerin öğreticiliği birçok katılımcı tarafından vurgulanmıştır (Ek-4).

Çalışmamızın sonuçlarına göre, talasemi taşıyıcılığı olan bireylerin erken tanınması ve bilgilendirilmesiyle hasta çocuk (BTM) doğumlarının önüne geçilebilecek hatta eradike edilebilecek bir hastalık olan talaseminin ileride çeşitli alanlarda çalışacak olan birer hekim adayı olan tıp fakültesi öğrencileri arasındaki farkındalığı düşük bulunmuştur. Henüz tıp fakültesinde talasemi konulu eğitim almamış olan öğrencilerin verdiği yanıtlar incelendiğinde, ülkemizde herhangi bir dalda eğitim alan veya farklı bir meslek grubundan olan genç yaştaki bireylerin talasemi hastalığı hakkındaki farkındalığı ve farkındalıklarını artırabilecek

çalışmalar veya eğitimlere çeşitli kaynaklar aracılığıyla ulaşma imkanının oldukça düşük olduğu görülmüştür. Bu da toplum bilgilendirmelerine katkı sağlayacak medya, internet gibi alanların kuvvetlendirilmesi ve eğitimin her basamağında yer alan eğitim kurumlarında bilgilendirici dersler, konferansların düzenlenmesi gibi aktivitelerin artırılmasının önemini vurgulamaktadır. Tıp fakültesi eğitim programına göre incelendiğinde, daha yakın dönemde eğitim almış olan 4. sınıf öğrencilerinin kendilerini bu konuda özellikle 5. ve 6. sınıf öğrencilerine göre daha bilgili gördükleri ve çoğu alanda (tarama, tanı, tedavi, doğum öncesi tanı yöntemleri gibi) daha çok bilgi sahibi oldukları görülmüştür. Bu da mesleki eğitim aşamasında da özellikle birinci basamak hizmeti veren kuruluşlarda çalışan hekim, hemşire, ebe ve genetik danışmanlık veren bireyler dahil olmak üzere tüm sağlık çalışanlarını belirli sıklıklarla talasemi konulu eğitim programına dahil etmek gerektiğini vurgulamaktadır. Birinci basamaktan özelleşmiş kliniklere kadar talasemi hastalığının farkındalığının artırılmasına yönelik girişimlerde bulunulmalıdır. Bulgularımızın yeni çalışmalara ışık tutacağı, farkındalığın artırılmasına katkı sağlayacağı, taşıyıcı bireylerin hasta çocuk sahibi olmadan önce daha erken tanınmasına ve bilgilendirilmesine imkân sağlayacağı ve talasemi eğitimine yeni bir bakış açısı kazandıracağı düşünülmektedir.

7. KAYNAKÇA

1. Yaprak I. Beta Talasemi Tanı ve Tedavisinde Güncel Yaklaşımlar. STED. 2004;13(2):58–9.
2. Kılınç M, Koçak F, Yüreğir G. İçel ilinde Orak hücre anemisi ve beta talasemi taşıyıcılık sıklığı. Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Derg. 1999;24:62–5.
3. Thein SL. Genetic insights into the clinical diversity of beta thalassaemia. Br J Haematol. 2004;124 (3):264-74.
4. Galanello R, Origa R. Beta-thalassemia. Orphanet J Rare Dis. 2010;5:11.
5. Cao A, Galanello R. Beta-thalassemia. Genet Med. 2010;12:61-76.
6. Galanello R, Perseu L, Satta S, et al. Phenotype-genotype correlation in β-thalassemia. Thalass Rep 2011;1:16-20.
7. Cappellini MD, C.A., Porter J, Taher A, Viprakasit V, Thalassemia Internatıonal Federation, Guidelines for the Management of Transfusion Dependent Thalassaemia. 3rd Edition (2014), 2014(I): p. 16-17.
8. Nathan DG, Orkin SH, The thalassemias. In: Nathan DG, Orkin SH, Ginsburg D. Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood., 2009, (842-921.).
9. Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB (Eds). Nelson Textbook of Pediatrics, 18th edition, W.B. Saunders Company, 2007, Philadelphia, USA.
10. Sönmez Ç, Öztürk-Kaymak A, Güntaş G. Halk sağlığı problemi olan talasemilerde laboratuvar. Türk Hijyen ve Deneysel Biyoloji Dergisi, 2014;71:221-8.

11. Aslan D. Formulas for the Detection β-Thalassemia Carriers Are Affected by Changes in Red Cell Parameters. Mediterr J Hematol Infect Dis. 2018;10(1):e2018026.

12. Ünal S, Karahan F. Talasemi ve hemoglobinopati taşıyıcılarında tam kan sayımı ve periferik kan yayması. Aydınok Y, editör. Talasemi ve Hemoglobinopatilerin Önlenmesinde Laboratuvar, Genetik ve Prenatal Tanı. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2022. p. 6-10.

13. Higgs DR, Engel JD, Stamatoyannopoulos G. Thalassaemia. Lancet 2012;379:373-83.

14. Giambona A, Passarello C, Renda D, Maggio A. The significance of the hemoglobin A(2) value in screening for hemoglobinopathies. Clin Biochem. 2009;42:1786-96.

15. Roth IL, Lachover B, Koren G, Levin C, Zalman L, Koren A. Detection of β-Thalassemia Carriers by Red Cell Parameters Obtained from Automatic Counters using Mathematical Formulas. Mediterr J Hematol Infect Dis 2018;10:e2018008.

16. Canatan D, Kose MR, Ustundag M, Haznedaroglu D, Ozbas S. Hemoglobinopathy control program in Turkey. Community Genet. 2006;9:124-6.

17. Hossain MS, Hasan MM, Raheem E, Islam MS, Al Mosabbir A, Petrou M, et al. Lack of knowledge and misperceptions about thalassaemia among college students in Bangladesh: a cross-sectional baseline study. Orphanet J Rare Dis. 2020;15:54.

18. Olwi DI, Merdad LA, Ramadan EK. Thalassemia: a prevalent disease yet unknown term among college students in Saudi Arabia. J Community Genet. 2018 ;9:277-82.

19. Wahidiyat PA, Yo EC, Wildani MM, Triatmono VR, Yosia M. Cross-sectional study on knowledge, attitude and practice towards thalassaemia among Indonesian youth. BMJ Open. 2021;11:e054736.

20. Melaibari M, Shilbayeh S, Kabli A. University Students' knowledge, attitudes, and practices towards the National Premarital Screening Program of Saudi Arabia. J Egypt Public Health Assoc. 2017;92:36-43.

21. Eissa M, Patel AA, Farag S, Babiker NH, Al-Shahrani MS, Al-Nahari AM, et al. Awareness and Attitude of University Students About Screening and Testing for Hemoglobinopathies: Case Study of the Aseer Region, Saudi Arabia. Hemoglobin. 2018;42:264-8.

22. Weatherall DJ. Pathophysiology of thalassaemia. Baillieres Clin Haematol. 1998 Mar;11(1):127-46.

23. Cooley T, B Lee. Series of Cases of Splenomegaly in Children with Anemia and Peculiar Bone Changes. Trans Am Pediatr Soc 1925;37:29-34.

24. Canatan D. Dünyada ve Türkiyede Talasemi ve Anormal Hemoglobinler. Antalya: Retma, 2007: 11- 19.

25. Loukopoulos D. Milestones in the history of thalassemia and sickle cell disease. Thalass Rep. 2014;4(3):29-32.

26. Weatherall D. The inherited disorders of haemoglobin: an increasingly neglected global health burden. Indian J Med Res. 2011;134(4):493-7.

27. Ip HW, So CC. Diagnosis and prevention of thalassemia. Crit Rev Clin Lab Sci. 2013;50:125-41.

28. Vichinsky EP. Changing patterns of thalassemia worldwide. Ann N Y Acad Sci. 2005;1054:18-24.

29. Higgs DR. Gene regulation in hematopoiesis: new lessons from thalassemia. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2004;1-13.

30. Williams TN, Weatherall DJ. World distribution, population genetics, and health burden of the hemoglobinopathies. Cold Spring Harb Perspect Med. 2012;2:a011692.

31. Flint, J., Harding, R. M., Boyce, A. J. & Clegg, J. B. The population genetics of the haemoglobinopathies. Baillieres. Clin Haematol. 1998;**11:**1–51.

32. Weatherall DJ. ABC of clinical haematology. The hereditary anaemias. BMJ. 1997 ;314(7079):492-6.

33. Canatan D. Türkiye'de hemoglobinopatilerin epidemiyolojisi. HematoLog. 2014;4- 1:11-22.

34. Canatan D. Thalassemias and hemoglobinopathies in Turkey. Hemoglobin. 2014;38 (5):305-7.

35. Altay Ç. Abnormal hemoglobins in Turkey. Turk J Haematol. 2002;19(1):63-74.

36. WINTERHALTER KH. HEMOGLOBIN SYNTHESIS. Pathol Microbiol (Basel). 1964;27:508-20.

37. Perutz M. Molecular anatomy, physiology, and pathology of hemoglobin. The molecular basis of blood disorders Philadelphia: WB Saunders. 1987:127.

38. Kutlar F. Hemoglobinopatilerin laboratuvar tanısı. HematoLog. 2014;4-1:45-54.

39. Zheng G, Schaefer M, Karplus M. Hemoglobin Bohr effects: atomic origin of the histidine residue contributions. Biochemistry. 2013;52:8539-55.

40. Muncie HL, Campbell J. Alpha and beta thalassemia. Am Fam Physician. 2009;80:339-44.

41. Marengo-Rowe AJ. The thalassemias and related disorders. Proc (Bayl Univ Med Cent). 2007;20(1):27-31.

42. Thompson&Thompson Genetics in Medicine 2005. 17-31 p.

43. Bhagavan NV, Ha C-E. Hemoglobin. In: Essentials of Medical Biochemistry. Second Edi. Elsevier Inc.; 2015:489-509.

44. Thein SL, Menzel S, Lathrop M, Garner C. Control of fetal hemoglobin: new insights emerging from genomics and clinical implications. Hum Mol Genet. 2009;18:R216-23.

45. Olivieri NF. The beta-thalassemias. N Engl J Med. 1999;341(2):99-109.

46. Lanskowsky P. Manual of Pediatric Hematology and Oncology, 5th edition. Oxford, Academic Press, 2011. 200-7.

47. Weatherall DJ. The thalassemia syndromes. Tex Rep Biol Med. 1980-1981;40:323-33.

48. Rund D, Rachmilewitz E. Pathophysiology of alpha- and beta-thalassemia: therapeutic implications. Semin Hematol. 2001;38:343-9.

49. Özbolat G. Talasemi ve ilgili hemoglobinopatilerin Moleküler Tanı Yöntemleri: Günümüz ve Gelecek. Adıyaman Üni. Sağlık Bilimleri Derg, 2017;3(3):599-616.

50. Özkınaf F, Talasemi ve Hemoglobinopatilerin Moleküler Tanı Yöntemleri. Türkiye Klinikleri Hematoloji Onkoloji talasemi özel sayısı 2010;3(1):35-9.

51. Aydınok Y. Talasemi Merkezlerinde Tanıya Yönelik Kullanılan Yöntemler. 5. Uluslararası Talasemi Yazokulu Kitabı, 2008.

52. Bozkurt N. Hemoglobinopati Tanı Rehberi. Ankara: Sağlık Bakanlığı Türkiye Halk Sağlığı Kurumu; 2016.

53. Clarke GM, Higgins TN. Laboratory investigation of hemoglobinopathies and thalassemias: review and update. Clin Chem. 2000;46:1284-90.

54. Blum F. High performance liquid chromatography. Br J Hosp Med (Lond). 2014 Feb;75(2):C18-21.

55. Sarkaya NC, Uğur Kurtoğlu A. Talasemide laboratuvar tanı. Kurtoğlu E, editör. Talasemi. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2022. p.13-6.

56. Old JM. Screening and genetic diagnosis of haemoglobin disorders. Blood Rev. 2003;17(1):43-53.

57. Kaçmaz M, Aşıkovalı S, Kaya H. Talasemilerde evlilik öncesi tarama ve genetik danışmanlık. Kurtoğlu E, editör. Talasemi. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2022. p.69-74.

58. Perseu L, Satta S, Moi P, Demartis FR, Manunza L, Sollaino MC, et al. KLF1 gene mutations cause borderline HbA(2). Blood. 2011;118:4454-8.

59. Origa R. Beta-Thalassemia [Internet]. GeneReviews®. University of Washington, Seattle; 1993 [cited 2018 Jan 18]. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20301599 .

60. Galanello R, Melis MA, Ruggeri R, Addis M, Scalas MT, Maccioni L, et al. Beta 0 thalassemia trait in Sardinia. Hemoglobin. 1979;3:33–46.

61. Telen M, Kaufman R. The mature erthrocyte. In: Lee G, Paraskevas F, Foerster J, Lukens J, editors. Wintrobe's Clinical Hematology. 10th ed. Baltimore: William Wilkins; 1999. p. 207.

62. Traeger-Synodinos J, Harteveld CL, Old JM, Petrou M, Galanello R, Giordano P, et al. EMQN Best Practice Guidelines for molecular and haematology methods for carrier identification and prenatal diagnosis of the haemoglobinopathies. Eur J Hum Genet. 2015;23:426-37.

63. Hardison RC, Chui DH, Giardine B, Riemer C, Patrinos GP, Anagnou N, et al. HbVar: A relational database of human hemoglobin variants and thalassemia mutations at the globin gene server. Hum Mutat. 2002;19:225-33.

64. Weatherall DJ. Thalassemias. In: Encyclopedia of Genetics. Elsevier Science Inc.; 2001:1958-196.

65. Vichinsky E. Complexity of alpha thalassemia: growing health problem with new approaches to screening, diagnosis, and therapy. Ann N Y Acad Sci. 2010 Aug;1202:180-7.

66. Old J. Hemoglobinopathies and Thalassemias. In: Emery and Rimoin‟s Principles and Practice of Medical Genetics. Elsevier Ltd; 2013:1-44.

67. Birgens H, Ljung R. The thalassaemia syndromes. Scand J Clin Lab Invest. 2007;67:11-25.

68. Sayani FA, Kwiatkowski JL. Increasing prevalence of thalassemia in America: Implications for primary care. Ann Med. 2015;47:592-604.

69. Cunningham M. The thalassemias. In Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood, 7th edition (Eds SH Orkin, DG Nathan, D Ginsburg, AT Look, DE Fisher, SE Lux):1015-106. Philadephia, Saunders Elsevier, 2009.

70. Güler Kazancı E, Güven D. Alfa talasemide klinik. Karakaş Z, editör. Kalıtsal Hemolitik Anemiler. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2023. p.57-61.

71. Kohne E. Hemoglobinopathies: Clinical Manifestations, Diagnosis, and Treatment. Dtsch Arztebl. 2011;108(31-32):532-540.

72. Higgs DR. Alpha thalassemia: an overview. Current Views on Thalassemia. 1992;31-40.

73. Özdemir Karadaş N, Yılmaz Karapınar D. Hemoglobin fraksiyonlarının analizi ve klinik anlamı. Aydınok Y, editör. Talasemi ve Hemoglobinopatierin Önlenmesinde Labaratuvar, Genetik ve Prenatal Tanı. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri; 2022. p. 11-17.

74. Gurgey A, Altay C, Beksaç M, Bhattacharya R, Kutlar F, Huisman T. Hydrops fetalis due to homozygosity for α-thalassemia-1,-(α)-20.5 kb: the first observation in a Turkish family. Acta haematologica. 1989;81(3):169-71.

75. Chapin J, Giardina PJ. Thalassemia Syndromes. In: Hematology. Seventh Ed. Elsevier Inc.; 2018:546-570.

76. Musallam KM, Rivella S, Vichinsky E, Rachmilewitz EA. Non-transfusion-dependent thalassemias. Haematologica. 2013 Jun;98(6):833-44.

77. Yeşilipek A. Beta Talasemi. Eritrosit Hastalıkları Tanı ve Tedavi El Kitabı. 2007:41-4.

78. Kutlu M, Çekmiş H, Başak M. Talasemiler. Bakırköy Tıp Dergisi. 2006;2 (33):33-40.

79. Nathan DG. Thalassemia: the continued challenge. Ann N Y Acad Sci. 2005;1054:1-10.

80. Beta Talasemi tanı ve tedavi kılavuzu. Türk Hematoloji Derneği; Ulusal tedavi Kılavuzu, 2011.

81. Karimi M, Karamifar HA. Short stature in beta-thalassemia minor subjects. Med Sci Monit. 2004;10:CR603-5.

82. Dhawan V, Kumar Kh R, Marwaha RK, Ganguly NK. Antioxidant status in children with homozygous thalassemia. Indian pediatrics. 2005;42:1141-5.

83. Al-Sweedan SA, Khabour O, Isam R. Genotoxicity assessment in patients with thalassemia minor. Mutat Res. 2012;744:167-71.

84. Burdick C. Combined iron deficiency and thalassemia minor. Am J Clin Pathol. 2013;139(2):260.

85. C Borgna-Pignatti RG. Thalassemias and related disorders: quantitative disorders of hemoglobin synthesis;Wintrobe's clinical hematology, Lippincott Williams & Wilkins. 11 ed. JP Greer JF, JN Lukens,GM Rodgers, F Paraskevas,B Glader editor2004.

86. Talasemiler. In: özmert en, editor. Katkı pediatri dergisi anemi ıı. 41. Ankara 2020. p. 351-6.

87. Şahin Ş, Karakaş Z. HbA2 ölçümü ve yorumuyla ilgili sorunlu durumlar ve klinik anlamı. Talasemi ve Hemoglobinopatilerin Önlenmesinde Labarotuvar, Genetik ve Prenatal Tanı. 1. Baskı. Ankara: Türkiye Klinikleri;2022 p. 18-21.

88. Viprakasit V, Ekwattanakit S. Clinical Classification, Screening and Diagnosis for Thalassemia. Hematol Oncol Clin North Am. 2018;32:193-211.

89. Taher AT, Musallam KM, Karimi M, Cappellini MD. Contemporary approaches to treatment of beta-thalassemia intermedia. Blood Rev. 2012;26 Suppl 1:S24-7.

90. Khan, I. and H. Shaikh, Cooley Anemia, in StatPearls. 2020, StatPearls Publishing Copyright © 2020, StatPearls Publishing LLC.: Treasure Island (FL).

91. Gibbons R, Higgs DR, Olivieri NF, Wood WG. The β thalassaemias. In The Thalassaemia Syndromes, 4th edition (Eds DJ Weatherall, JB Clegg):287-356. Oxford, Blackwell Science, 2001.

92. Needs, T., L.F. Gonzalez-Mosquera, and D.T. Lynch, Beta Thalassemia, in StatPearls. 2020, StatPearls Publishing Copyright © 2020, StatPearls Publishing LLC.: Treasure Island (FL).

93. Peters M, Heijboer H, Smiers F, Giordano PC. Diagnosis and management of thalassaemia. BMJ. 2012;344:e228.

94. Kemahlı S, Acar A. Talasemide Eğitim. İçinde Talasemi ve Hemoblobinopatiler: Tanı ve Tedavi. Canatan D, Aydınok Y, Eds, Antalya, Talasemi Federasyonu: 2007; s. 35-8.

95. T.C. Sağlık Bakanlığı AÇSAP Genel Müdürlüğü. Hemoglobinopati Kontrol Programı. İçinde Talasemi ve Hemoblobinopatiler: Tanı ve Tedavi. Canatan D, Aydınok Y, Eds, Antalya, Talasemi Federasyonu: 2007; s. 29-34.

96. Kaya H. Evlilik öncesi tarama testlerinin önemi. HematoLog. Türk Hematoloji Derneği 2014; 4(1):229-37.

97. Yenilmez ED, Tuli A. İnvaziv olmayan bir prenatal tanı yöntemi: Maternal plazmada serbest fetal DNA. Arşiv Kaynak Tarama Dergisi 2013; 22:317-34.

98. Petrou M, Modell B, Shetty S, Khan M, Ward RH. Long-term effect of prospective detection of high genetic risk on couples' reproductive life: data for thalassaemia. Prenat Diagn. 2000;20:469-74.

99. Alwan AA. Modell B. Community control of genetic and congenital disorders [EMRO Technical Publications Series 24]. Alexandria: World Health Organization Regional Office for the Eastern Mediterranean; 1997.

100. Altay Ç, Yılgör E, Beksaç S, Gürgey A. Premarital screening of hemoglobinopathies: a pilot study in Turkey. Hum Hered 1996;46:112-4.

101. Canatan D. The thalassemia center of Antalya State Hospital: 15 years of experience (1994 to 2008). J Pediatr Hematol Oncol 2013;35:24-27.

102. Keskin A, Türk T, Polat A, Koyuncu H, Saraçoğlu B. Premarital screening of beta- thalassemia trait in the province of Denizli, Turkey. Acta Haematol 2000;104:31- 33.

103. Canatan D, Aydınok Y, Kılınç Y, Karakaş Z, Saşmaz I, Apak H, Sarper N. National Thalassemia Prevention Campaign: Project of Talotır. Turk J Hematol 2013;30:91-92.

104. Evlilik öncesi hemoglobinopati tarama programı saha rehberi, T.C. Sağlık Bakanlığı Halk Sağlığı Genel Müdürlüğü,2018.

105. Öznur M, Ercan ÜG. Prenatal tanı ve yöntemleri. Turgut Özal Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Yaşama Sanatı 2014; 33:52-5.

106. Yüreğir ÖÖ, Büyükkurt S, Koç F, Pazarbaşı A. Prenatal (doğum öncesi) tanı. Arşiv Kaynak Tarama Dergisi 2012; 21:80-94.

107. Bilen E, Yüksel M, Sezik M, Köse SA, Tola EN. Gebeliğin 11-14 haftasında karyotipleme amaçlı koryon villüs biyopsisi: 42 Olgunun değerlendirilmesi. SDÜ Sağlık Bilimleri Dergisi 2015; 6:1-3.

108. S. Mümüşoğlu Et Al. , "Talasemi ve Hemoglobinopatilerde Prenatal Tanı Yöntemleri," Türkiye Klinikleri Hematoloji Özel Dergisi , 2010, vol.3, no.1, pp.40-43.

109. Göktolga Ü, Korkmaz C, Bahçe M, Ceyhan ST, Keskin U, Başer İ. Preimplantasyon genetik tanı: GATA sonuçları. Gülhane TIp Dergisi 2007; 49:245-9.

110. Modell B, Darlison M. Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators. Bull World Health Organ. 2008;86:480-7.

111. Old JM, Olivieri NF, Thein SL. Diagnosis and management of thalassaemia. In Whetherall DJ, Clegg JB. Eds. The Thalassaemia Syndromes. Blackwell Science. Oxford. 2001; 630–685.

112. Dubey AP, Parakh A, Dublish S. Current Trends in the Management of Beta Thalassemia. Indian J Pediatr. 2008; 75: 739–743.

113. Bollig C, Schell LK, Rücker G, Allert R, Motschall E, Niemeyer CM, et al. Deferasirox for managing iron overload in people with thalassaemia. Cochrane Database Syst Rev. 2017 Aug 15;8(8):CD007476.

114. UK Thalassaemia Society. Standards for the Clinical Care of Children with Thalassaemia in the UK; 2016. Available at: standards.ukts.org.

115. Hoffbrand AV, Taher A, Cappellini MD. How I treat transfusional iron overload. Blood. 2012;120:3657- 69.

116. Castagnola E, Fioredda F. Prevention of life-threatening infections due to encapsulated bacteria in children with hyposplenia or asplenia: a brief review of current recommendations for practical purposes. Eur J Haematol. 2003;71:319-26.

117. Apperley J, Carreras E, Gluckman E, Gratwohl A, Masszi T. Haematopoietic Stem Cell Transplantation. [cited 2018 Jan 21]; Available from:https://www.ebmt.org/Contents/Resources/Library/EBMTESHhandbook/Documents/EBMT2008_Pri mePagine.pdf.

118. Strocchio L, Locatelli F. Hematopoietic Stem Cell Transplantation in Thalassemia. Hematol Oncol Clin North Am. 2018 ;32:317-28.

119. Sodani P, Gaziev D, Polchi P, Erer B, Giardini C, Angelucci E, et al. A new approach for bone marrow transplantation in class 3 thalassemic patients aged less than 17 years. Blood. 2004;104:1201– 3.

120. Locatelli F, Kabbara N, Ruggeri A, Ghavamzadeh A, Roberts I, Li CK, et al. Outcome of patients with hemoglobinopathies given either cord blood or bone marrow transplantation from an HLA-identical sibling. Blood. 2013;122:1072-8.

121. Gaziev J, Sodani P, Polchi P, Andreani M, Lucarelli G. Bone marrow transplantation in adults with thalassemia: Treatment and long-term follow-up. Ann N Y Acad Sci. 2005;1054:196-205.

122. Acemoglu H, Beyhun NE, Vancelik S, Polat H, Guraksin A. Thalassaemia screening in a non-prevalent region of a prevalent country (Turkey): is it necessary. Public Health. 2008;122:620-4.

123. Cousens NE, Gaff CL, Metcalfe SA, Delatycki MB. Carrier screening for beta-thalassaemia: a review of international practice. Eur J Hum Genet. 2010;18:1077-83.

124. Angastiniotis M, Modell B. Global epidemiology of hemoglobin disorders. Ann N Y Acad Sci. 1998;850:251-69.

125. Savas N, Turhan E, Inandi T, Kaya H. Hemoglobinopathy awareness among high school students in Antakya (Antioch), Turkey. Int J Hematol. 2010 ;91:413-8.

126. Cowan RS. Moving up the slippery slope: mandated genetic screening on Cyprus. Am J Med Genet C Semin Med Genet. 2009;151C(1):95-103.

127. Angastiniotis MA, Hadjiminas MG. Prevention of thalassaemia in Cyprus. Lancet. 1981;1:369–71.

128. Khorasani G, Kosaryan M, Vahidshahi K, Shakeri S, Nasehi MM. Results of the national program for prevention of beta-thalassemia major in the Iranian Province of Mazandaran. Hemoglobin. 2008;32:263-71.

129. Alhamdan NA, Almazrou YY, Alswaidi FM, Choudhry AJ. Premarital screening for thalassemia and sickle cell disease in Saudi Arabia. Genet Med. 2007;9:372-7.

130. Tarazi I, Al Najjar E, Lulu N, Sirdah M. Obligatory premarital tests for beta-thalassaemia in the Gaza Strip: evaluation and recommendations. Int J Lab Hematol. 2007 ;29:111-8.

131. Theodoridou S, Alemayehou M, Prappas N, et al. Carrier Screening and Prenatal Diagnosis of Hemoglobinopathies. A Study of Indigenous and Immigrant Couples in Northern Greece, Over the Last 5 Years. Hemoglobin. 2008;32:434–9.

132. Mitchell JJ, Capua A, Clow C, Scriver CR. Twenty-year outcome analysis of genetic screening programs for Tay-Sachs and beta-thalassemia disease carriers in high schools. Am J Hum Genet. 1996t;59:793-8.

133. Godard B, Ten Kate L, Evers-Kiebooms G et al: Population genetic screening pro- grammes: principles, techniques, practices, and policies. Eur J Hum Genet 2003; 11: S49–S87.

134. Cao A, Rosatelli MC, Galanello R: Control of beta-thalassaemia by carrier screening, genetic counselling and prenatal diagnosis: the Sardinian experience. Ciba Found Symp 1996; 197: 137–51.

135. Wong LP, George E, Tan JA. A holistic approach to education programs in thalassemia for a multi-ethnic population: consideration of perspectives, attitudes, and perceived needs. J Community Genet. 2011;2:71-9.

136. Karimzaei T, Masoudi Q, Shahrakipour M, Navidiyan A, Jamalzae AA, Zoraqi Bamri A. Knowledge, Attitude and Practice of Carrier Thalassemia Marriage Volunteer in Prevention of Major Thalassemia. Glob J Health Sci. 2015;7:364-70.

137. Watson EK, Shickle D, Qureshi N, Emery J, Austoker J. The 'new genetics' and primary care: GPs' views on their role and their educational needs. Fam Pract. 1999;16:420-5.

138. Chadwick R, ten Have H, Husted J, Levitt M, McGleenan T, Shickle D, Wiesing U. Genetic screening and ethics: European perspectives. J Med Philos. 1998;23:255-73.

139. Okyay RA, Çelenk Ö, Nazlıcan E, Akbaba M. Haemoglobinopathy Awareness among Young Students in Turkey: Outcomes of a City-Wide Survey. PLoS One. 2016;11:e0159816.

140. Hasan MM, Uddin KMK, Lokman SM, Chakma K, Pulu AC, Mannan A, et al. Knowledge and attitudes of thalassaemia among high-risk indigenous university students in Bangladesh: A pilot study. PLoS One. 2023;18:e0287630.

141. Mirza A, Ghani A, Pal A, Sami A, Hannan S, Ashraf Z, et al. Thalassemia and premarital screening: potential for implementation of a screening program among young people in Pakistan. Hemoglobin. 2013;37:160-70.

142. Gülleroğlu SK, Sarper N, Gökalp AS. Hemoglobinopatilerin önlenmesine yönelik halk eğitimi: Kocaeli Üniversitesi öğrencilerine yönelik bir çalışma . Turk J Hematol . 2007; 24 :164–70.

143. Cao A, Saba L, Galanello R, Rosatelli M: Molecular diagnosis and carrier screening for B-thalassemia. J Am Med Assoc 2007, 278:1273-7.

144. TRT Arşiv. Kişisel Gelişim Podcast. https://www.trtdinle.com/show/5-dakika.

145. Canatan D. Status of thalassemia and hemoglobinopathies in the World and Turkey. J Hematol Oncol. 2010;3(1 (Special Topics)):1–4.

146. Armeli C, Robbins SJ, Eunpu D. Comparing knowledge of beta-thalassemia in samples of Italians, Italian-Americans, and non-Italian-Americans. J Genet Couns. 2005 ;14:365-76.

147. Dyson SM, Fielder AV, Kirkham MJ. Midwives' and senior student midwives' knowledge of haemaglobinopathies in England. Midwifery. 1996;12:23-30.

148. Anionwu E 1991, Haemoglobinopathies (sickle-cell disorders and thalassaemia) In: Wordsaboutaction: review of services for black and minority ethnic people 4. National Association of Health Authorities and Trusts, Birmingham.

149. Kakkar N, Kaur R, Sohi I, Wadhawan R. Clinicians' response to red cell parameters on automated blood counts indicative of thalassemia trait. J Postgrad Med. 2007;53:78-9.

150. Hansen RM, Hanson G, Anderson T. Failure to suspect and diagnose thalassemic syndromes. Interpretation of RBC indices by the nonhematologist. Arch Intern Med. 1985;145:93-4.

151. Shalev O, Yehezkel E, Rachmilewitz EA. Inadequate utilization of routine electronic RBC counts to identify beta thalassemia carriers. Am J Public Health. 1988 ;78:1476-7.

152. Cao A, Galanello R, Rosatelli MC, Argiolu F, De Virgiliis S: Clinical experience of management of thalassemia: the Sardinian experience. Semin Hematol 1996;33:66-75.

153. Li D, Liao C, Li J, Xie X, Huang Y, Zhong H, Wei J: Prenatal diagnosis of β- thalessemia in Southern China. Eur J Obstet Gyencol Reprod Biol 2006;128:81-5.

154. Modell B, Harris R, Lane B, Khan M, Darlison M, Petrou M et al. Informed choice in genetic screening for thalassaemia during pregnancy: Audit from a national confidential inquiry. Br Med J 2000; 320: 337–41.

155. Julian C, Ayme S, Huard P, Giraud F. [Dissemination of genetic counseling and prenatal diagnosis: impact of the physicians' knowledge]. Rev Epidemiol Sante Publique. 1986;34:365-72.

156. Firth HV, Lindenbaum RH. UK clinicians' knowledge of and attitudes to the prenatal diagnosis of single gene disorders. J Med Genet. 1992;29:20-3.

157. Locock L, Kai J. Parents' experiences of universal screening for haemoglobin disorders: implications for practice in a new genetics era. Br J Gen Pract. 2008;58:161-8.

158. Qureshi N, Armstrong S, Modell B. GPs' opinions of their role in prenatal genetic services: a cross-sectional survey. Fam Pract. 2006;23:106-10.

159. Elsadek AM, Hassan N, Shahwan M, Jairoun AA. Exploring the Gap Between Knowledge and Behavior Regarding Thalassemia Among University Students: A Cross-Sectional Study in the United Arab Emirates. J Community Health. 2022;47:392-9.

160. Eshra DK, Dorgham LS, el-Sherbini AF. Knowledge and attitudes towards premarital counselling and examination. J Egypt Public Health Assoc. 1989;64:1-15.

161. Cao A, Kan YW. The prevention of thalassemia. Cold Spring Harb Perspect Med. 2013 ;3:a011775.

162. Rowley, P., Fisher, L., & Lipkin, M. Screening and genetic counseling for beta-thalassemia trait in a population unselected for interest: Effects on knowledge and mood. Am J Hum Genet 1979;31:718–30.

163. Ahmed S, Green J, Hewison J. Antenatal thalassaemia carrier testing: women's perceptions of "information" and "consent". J Med Screen. 2005;12:69-77.

164. Waheed F, Fisher C, Awofeso A, Stanley D. Carrier screening for beta-thalassemia in the Maldives: perceptions of parents of affected children who did not take part in screening and its consequences. J Community Genet. 2016;7:243-53.

165. Cousens NE, Metcalfe SA, Gaff CL, Delatycki MB. “He didn’t say that thalassemia might come up”- β-thalassemia carriers’ experiences and attitudes. J Community Genet 2013;4:223–32.

166. Mat MAC, Yaacob LH, Zakaria R. Parental Knowledge on Thalassaemia and Factors Associated with Refusal to Screen Their Children. Malays J Med Sci. 2020;27:124-33.

167. Smith D K, Slack J, Shaw R W et al. Lack of knowledge in health professionals: a barrier to providing information to patients? Quality in Health Care 1994;3:75-78.

168. Bentley DP, Cavill I, Choiseul MJ, Evans D, Hutton RD, Jacobs A, et al. Haemoglobinopathy screening in a 'low-risk' area of the United Kingdom: South Glamorgan, Wales. Acta Haematol. 1987;78(2-3):149-53.

169. Stacy S, Sheth S, Coleman B, Cerenzia W. An assessment of the continuing medical education needs of US physicians in the management of patients with beta thalassemia. Ann Hematol. 2021;100:27-35.

170. Cousens NE, Gaff CL, Delatycki MB, Metcalfe SA. Prenatal β-thalassemia carrier screening in Australia: healthcare professionals' perspectives of clinical practice. Prenat Diagn. 2014 ;34:246-50.

171. Vallance H, Ford J. Carrier testing for Autosomal-Recessive disorders. Critical Reviews in Clinical Laboratory Sciences. 2003;40:473–97.

172. Henneman L, Bramsen I, van der Ploeg HM, Adèr HJ, van der Horst HE, Gille JJP, et al. Participation in preconceptional carrier couple screening: characteristics, attitudes, and knowledge of both partners. Am J Med Genet. 2001;38:695.

8. ÖZET

Tıp Fakültesi Öğrencileri Arasında Talasemi Farkındalık Düzeyi ve Eğitimin Farkındalığa Olan Etkisinin Araştırılması

Amaç: Bu çalışmada Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi öğrencilerinin ülkemizde yaygın bir hastalık olan talasemi hastalığı hakkındaki farkındalık düzeyi ve eğitimin bu farkındalığa olan etkisi araştırılmıştır.

Yöntem: Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde Ocak 2023-Haziran 2023 arasında aktif olarak eğitim süreci içinde olan ve randomize olarak seçilen 1,2,3,4,5 ve 6. sınıf tıp fakültesi öğrencileri arasında yapılmış olan saha tabanlı bir anket çalışmasıdır. Anket ile öğrencilerin talasemi hastalığının insidansı, fizyopatolojisi, tanı, tedavi ve prenatal tanı yöntemleri ve hastalığın yönetimine dair temel bilgi düzeyleri sorgulanmıştır. Öğrencilerin bu sorulara verdikleri yanıtlar eğitim düzeylerine göre karşılaştırılmış ve lisans eğitim programı içerisinde verilen eğitimlerin etkisi araştırılmıştır.

Bulgular: Çalışmaya her sınıftan toplam 369 tıp fakültesi öğrencisi katılmış, katılımcıların %14,9'u 1. sınıf, %17,6'sı 2. sınıf, %16,3'ü 3. sınıf, %14,9'u 4. sınıf, %18,7'si 5. sınıf ve %17,6'sı 6. sınıf öğrencilerinden oluşmaktadır. Katılımcıların %46,6'sı Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları staj programı içerisinde yer alan dersler de dahil olmak üzere tıp fakültesi eğitim sürecindeki talasemi konulu derslere katılmıştır. Katılımcıların %76,7'si talasemi hastalığı hakkında bilgi sahibi olduğunu düşündüğünü ifade etmiştir ve talasemi konulu derslere katıldığı bilinen öğrencilerin bu konudaki özgüvenlerinin anlamlı olarak daha yüksek olduğu görülmüştür ($p<0,01$). Talasemi taşıyıcılığı ve sıklığının insidansının tıp fakültesi öğrencileri arasında bilinirliğinin oldukça az olduğu ve eğitimin bu konuda anlamlı fark yaratmadığı görülmüştür ($p>0,05$). Talasemi taşıyıcılığı ve hastalığından şüphe edilmesi için birinci basamak tetkik olan tam kan sayımının eritrosit parametrelerine göre değerlendirilme becerisi, tedavi yöntemleri ve doğum öncesi tanı yöntemlerinin bilinirliği, her ne kadar eğitimin

pozitif etkisi saptanmış olsa da ($p<0,05$), tüm öğrenciler arasında beklenenden düşük saptanmıştır. Talasemi hastalığı hakkında sorulan bilgi sorularında en yüksek oranda doğru yanıt veren öğrencilerin daha yakın zamanda pratik ve teorik derslere katılan 4. sınıf öğrencileri olduğu görülmüştür. Öğrencilerin büyük çoğunluğu lisans eğitim programı içerisinde yer alan derslerden fayda gördüğünü ifade etmiştir. Öğrencilerin eğitim programıyla ilgili en sık önerisi, derslerde örnek olgu sunumlarının daha fazla tartışılmasının faydalı olabileceği yönündedir.

Sonuç: Çalışmamız göstermektedir ki geleceğin hekim adaylarının ülkemizde ve tüm dünyada oldukça yaygın ve önlenebilir bir hastalık olan talasemi hastalığı hakkındaki farkındalık düzeyi oldukça düşüktür ve talasemi konulu derslerin tamamına katılmış ve yakında birer hekim olarak hizmet verecek öğrencilerin dahi çoğu temel konuda bilgi eksiklikleri mevcuttur. Bu eksikliklerin giderilebilmesi için, konusunda uzman kişilerin önerileri ışığında geliştirilecek yeni eğitim ve sağlık politikalarının faydalı olacağı düşünülmektedir.

Anahtar kelimeler: talasemi, tıp fakültesi öğrencileri, farkındalık, eğitim

9. ABSTRACT

Assessment of Thalassemia Awareness Level and the Impact of Education on Awareness Among Medical Students

Aim: In this study, the awareness level of Gazi University Faculty of Medicine students regarding thalassemia which is a prevalent disease in our country and the impact of education on this awareness have been investigated.

Methods: This is a field-based survey conducted among randomly selected medical students from the 1st to 6th grades, actively participating in the educational program at Gazi University Faculty of Medicine between January 2023 and June 2023. The survey aimed to assess the basic knowledge levels of students regarding the incidence, pathophysiology, diagnosis, treatment, prenatal diagnosis methods and management of thalassemia. The responses of students were compared based on their educational levels, and the impact of the education provided within the undergraduate program was investigated.

Results: A total of 369 medical faculty students from all six grades participated in this study, with %14,9 from the 1st grade, %17,6 from the 2nd grade, %16,3 from the 3rd grade, %14,9 from the 4th grade, %18,7 from the 5th grade and %17,6 from the 6th grade. Of these participants, %46,6 attended courses on thalassemia during their medical education, including those within Child Health and Diseases internship program. %76,7 of the participants believed they had knowledge about thalassemia, and those students known to have attended thalassemia-related courses exhibited significantly higher confidence in their knowledge level ($p<0,01$). The awareness of thalassemia carrier status and its incidence among medical faculty students was found to be quite low, and education did not make a significant diffirence in this regard ($p>0,05$). Although there was a positive impact of education on the evaluation of erythrocyte parameters in the complete blood count, knowledge of treatment methods and awareness of prenatal diagnostic methods ($p<0,05$), these skills were found to be

lower than expected among all students. Among the students, 4th grade students who had recently participated in practical and theoretical courses provided the highest percentage of correct answers to questions about thalassemia. The majority of students expressed that they benefited from the courses within the undergraduate program. The most common suggestion regarding the education program was that more discussion on case presentations in classes could be beneficial.

Conclusion: Our study demonstrates that the awareness level of future medical professionals about thalassemia, a widespread and preventable disease in our country and worldwide, is quite low. Even students who have attended all thalassemia related courses and will soon serve as doctors have significant deficiencies in basic knowledge. To address these deficiencies, it is considered beneficial to develop new educational and health policies based on the recommendations of experts in the field.

Key words: thalassemia, medical students, awareness, education

10. EKLER

Ek-1: Anket

Değerli katılımcı,

Bu çalışma bir tıpta uzmanlık tez çalışmasıdır. Çalışmanın amacı ülkemizde görülen talasemi hastalığına Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi öğrencileri farkındalık durumunun tespiti ve mezuniyet öncesi eğitim programlarıyla yeterli farkındalığın sağlanmasına katkıda bulunmaktır. Böylelikle bu hastalığın erken tespiti ile komplikasyonların önlenmesi amaçlanmaktadır.

Araştırmadan sağlıklı sonuçlar elde edilebilmesi için sorulara gerçekçi yanıt vermeniz çok önemlidir. Paylaştığınız tüm bilgiler yalnızca bilimsel amaçlı kullanılacaktır. Hiçbir kaynağa başvurmadan kendi cevaplarınızı vermeniz anketin bilimselliği için önemlidir.

Anketin tamamlanma süresi yaklaşık 5 dakikadır.

Çalışmamıza ve çocukların sağlığına katkı sağladığınız için yürekten teşekkür ederiz.

1-Adınız soyadınız (isteğe bağlı) …

2-Yaşınız …

3-Cinsiyetiniz
Kadın
Erkek
Belirtmek istemiyorum

4-Geldiğiniz bölge
Ege
İç Anadolu
Akdeniz
Karadeniz
Diğer

5-Döneminiz
Dönem 1
Dönem 2
Dönem 3
Dönem 4
Dönem 5
Dönem 6

6- Pediatri stajı aldınız mı?
Evet
Hayır

7- Talasemi hastalığı hakkında ne biliyorsunuz
Hiç duymadım
Duydum ama bilmiyorum
Hastalık hakkında bilgim var
Hastalık hakkında oldukça bilgi sahibiyim (birinci basamakta hasta yönetimi yapabilirim)

8-Talasemi hakkında bilgileri nereden edindiniz
Yaşadığım çevre
Tıp Fakültesi öncesi eğitim hayatı
Tıp fakültesi
Medya
İnternet
Kendimde ve/veya çevremde talasemi taşıyıcısı/hastası var
Diğer…

9-Talasemi taşıyıcılığının dünyadaki sıklığı nedir?
100.000 canlı doğumda 5
10.000 canlı doğumda 5
1.000 canlı doğumda 5
100 canlı doğumda 5
Fikrim yok

10-Ülkemizde talasemi hastası sayısı nedir?
100.000
10.000
5.000
1.000
Fikrim yok

11-Talasemi;
Böbrek hastalığıdır
Kan hastalığıdır
Karaciğer hastalığıdır
Kemik hastalığıdır
Fikrim yok

12-Talasemi şüphesi ilk hangi testle duyulur
İdrar tetkiki
Tam kan sayımı
Kan biyokimyası
X-ray grafi
Fikrim yok

13-Aşağıdakilerden hangisi talasemi taşıyıcılığı düşündürür?
Hb 6.8, Hct 24.1, MCV 55.1, MCH 15.6, MCHC 28.4, RBC 4.3, RDW 21, Lökosit 8400, Trombosit 400 000
Hb 11.1, Hct 35.4, MCV 57.8, MCH 18.1, MCHC 31.4, RBC 6.1, RDW 13.9, Lökosit 6570, Trombosit 306 000
Hb 12.3, Hct 36.6, MCV 96.3, MCH 32.4, MCHC 33.6, RBC 3.8, RDW 16.2, Lökosit 3370, Trombosit 99 000
Hb 13.1, Hct 40.5, MCV 81.8, MCH 26.5, MCHC 32.4, RBC 4.9, RDW 15.3, Lökosit 5800, Trombosit 321 000
Fikrim yok

14-Talasemi şüphesi duyulan hastanın hangi bölüme yönlendirileceğini biliyor musunuz?
Evet
Hayır

15- Cevabınız evet ise talasemi şüphesi duyulan hasta hangi bölüme yönlendirilir?
Nefroloji
Gastroenteroloji
Hematoloji
Ortopedi
Diğer
Bir önceki soruya "Hayır" yanıtı verdim

16- Talasemi hastalığının tedavisinde ne yapılır?
Antibiyotik verilir
Kemoterapi verilir
Kan verilir
Anti-inflamatuvar verilir
Fikrim yok

17-Talasemi hastalığının doğum öncesi tanısı hakkında;
Doğum öncesi tanısı var
Doğum öncesi tanısı yok
Fikrim yok

(Bu sorudan itibaren yalnızca 3,4,5 ve 6. Sınıf öğrencilerinin yanıt vermesi gerekmektedir.)

18-Tıp fakültesinde verilen talasemi konulu derslerin sayısı hakkındaki düşünceniz
Yetersiz
Yetersiz

19-Tıp fakültesinde verilen talasemi konulu derslerin içeriği hakkındaki düşünceniz
Hiç yararlanmadım
Biraz faydası oldu
Yararlandım diyebilirim
Çok yararlandım

20-Tıp fakültesinde verilen talasemi konulu derslerin nasıl olması daha yararlı olur?
Sayısı artırılmalı
İçeriği değiştirilmeli
Sunumu değiştirilmeli (örnek olgu tanıştırılmalı ve öyküsü paylaşılmalı)
Ayni kalması yeterli
Diğer...

Ek-2: Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formu

GAZİ ÜNİVERSİTESİ "*GİRİŞİMSEL OLMAYAN KLİNİK ARAŞTIRMALAR*" İÇİN BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ OLUR FORMU

Araştırma Projesinin Adı: **Tıp Fakültesi Öğrencileri Arasında Talasemi Farkındalık Düzeyi ve Eğitimin Farkındalığa Olan Etkisinin Araştırılması**

Sorumlu Araştırmacının Adı: Prof. Dr. Deniz Aslan

Diğer Araştırmacıların Adı: Arş. Gör Dr. Ece Kürklü Topçu

"Tıp Fakültesi Öğrencileri Arasında Talasemi Farkındalık Düzeyi ve Eğitimin Farkındalığa Olan Etkisinin Araştırılması" isimli bir çalışmada yer almak üzere davet edilmiş bulunmaktasınız. Bu çalışmaya davet edilmenizin nedeni tıp fakültesi öğrencisi olmanızdır. Bu çalışma araştırma amaçlı olarak yapılmaktadır ve katılım gönüllülük esasına dayalıdır. Çalışmaya katılma konusunda karar vermeden önce araştırma hakkında sizi bilgilendirmek istiyoruz. Çalışma hakkında tam olarak bilgi sahibi olduktan sonra ve sorularınız cevaplandıktan sonra eğer katılmak isterseniz sizden bu formu onaylamanız istenecektir. Bu araştırma Gazi Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda Prof. Dr. Deniz Aslan'ın sorumluğu altındadır.

Çalışmanın amacı nedir; benden başka kaç kişi bu çalışmaya katılacak?

"Tıp Fakültesi Öğrencileri Arasında Talasemi Farkındalık Düzeyi ve Eğitimin Farkındalığa Olan Etkisinin Araştırılması" isimli anket çalışmasının Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi öğrencileri arasında yapılması planlanmıştır. Sizin vereceğiniz yanıtlar ile tıp fakültesi öğrencilerinin talasemi hakkındaki farkındalık düzeyleri ve bu konuyla ilgili ihtiyaçları tespit edilecek, mezuniyet öncesi tıp eğitiminde talasemi hastalığı konulu derslere dair ne gibi değişiklikler yapılabileceği ortaya konacaktır. Vereceğiniz her bir cevap hastalığın eradikasyonunu sağlamaya yönelik araştırmalara katkı sağlayacaktır.Çalışmamız tek merkezli yönetilecek olup 400 tıp fakültesi öğrencisinin katılması planlanmıştır.

Bu çalışmaya katılmalı mıyım?

Bu çalışmada yer alıp almamak tamamen size bağlıdır. Şu anda bu forma onay verseniz bile istediğiniz herhangi bir zamanda neden göstermeksizin çalışmadan ayrılmakta özgürsünüz.

Bu çalışmaya katılırsam beni ne bekliyor?

Araştırmamız daha önce hazırladığımız talasemi hastalığı hakkında sorulardan oluşan anketi cevaplamanız şeklinde yapılacak olup herhangi bir tıbbi işlem ve prosedür gerektirmemektedir.

Çalışmanın riskleri var mıdır?

Çalışmada herhangi bir tıbbi müdahale yapılmayacak olup sadece talasemi hastalığı ve mezuniyet öncesi eğitimde talasemi hastalığı konulu eğitimler hakkında görüşleriniz alınacaktır. Çalışma kaynaklı potansiyel bir risk beklenmemektedir.

Bu çalışmaya katılmanın maliyeti nedir?

Çalışmaya katılmakla maddi yük altına girmeyeceksiniz ve size de herhangi bir ödeme yapılmayacaktır.

Kişisel bilgilerim nasıl kullanılacak?

Çalışma doktorunuz kişisel bilgilerinizi, araştırmayı ve istatistiksel analizleri yürütmek için kullanacaktır ancak kimlik bilgileriniz gizli tutulacaktır. Yalnızca gereği halinde, sizinle ilgili bilgileri etik kurullar ya da resmi makamlar inceleyebilir. Çalışmanın sonunda kendi sonuçlarınızla ilgili bilgi isteme hakkınız mevcuttur. Çalışma sonuçları çalışma bitiminde tıbbi literatürde yayınlanabilecektir ancak kimliğiniz açıklanmayacaktır.

Daha fazla bilgi için kime başvurabilirim?

Çalışma ile ilgili ek bilgiye gereksiniminiz olduğunda lütfen aşağıdaki kişi ile iletişime geçiniz.

Adı: Ece Kürklü Topçu
Görevi: Arş. Gör. Dr.
Telefon:

(Katılımcının Beyanı)

GÜTF Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim dalında, Dr. Ece Kürklü Topçu tarafından tıbbi bir araştırma yapılacağı belirtilerek bu araştırma ile ilgili yukarıdaki bilgiler bana aktarıldı ve ilgili metni okudum. Bu bilgilerden sonra bu araştırmaya "katılımcı" olarak davet edildim. Projenin yürütülmesi sırasında herhangi bir neden göstermeden araştırmadan çekilebilirim (Ancak araştırmacıları zor durumda bırakmamak için araştırmadan çekileceğimi önceden bildirmemin uygun olacağı bilincindeyim.).

Araştırma için yapılacak harcamalarla ilgili herhangi bir maddi sorumluluk altına girmiyorum. Bana da bir ödeme yapılmayacaktır.

Anket ile paylaştığım benimle ilgili kişisel bilgilerin gizliliğinin korunacağını biliyorum.

Araştırma sırasında bir sorun ile karşılaştığımda, Dr Ece Kürklü Topçu'yu, … numaralı telefondan ve Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Beşevler/Ankara adresinden arayabileceğimi biliyorum.

Bana yapılan tüm açıklamaları ayrıntılarıyla anlamış bulunmaktayım. Bu koşullarla söz konusu araştırmaya kendi rızamla, hiçbir baskı ve zorlama olmaksızın, gönüllülük içerisinde katılmayı kabul ediyorum.

Ek-3: Etik Kurul Onayı

GAZİ ÜNİVERSİTESİ KLİNİK ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU
GİRİŞİMSEL OLMAYAN ARAŞTIRMALAR KARAR FORMU

ETİK KURUL İLETİŞİM BİLGİLERİ	**ETİK KURULUNUN ADI**	**Gazi Üniversitesi (GÜ) Klinik Araştırmalar Etik Kurulu**
	AÇIK ADRES	**Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanlık (GÜTF) Binası 06500 Beşevler/Ankara**
	TELEFON	**0312 202 69 58**
	FAKS	**0312 202 46 73**
	E-POSTA	tipetikkurul@gazi.edu.tr

BAŞVURU BİLGİLERİ	ARAŞTIRMANIN AÇIK ADI	**Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Öğrencileri Arasında Talasemi Farkındalık Düzeyi**			
		Prof. Dr. Deniz ASLAN			
	KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACI/UZMANLIK ALANI/ BULUNDUĞU MERKEZ	Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı / GÜTF			
	DESTEKLEYİCİ (Varsa)				
	ARAŞTIRMANIN TÜRÜ	Anket Çalışmaları – Uzmanlık tezi			
	ARAŞTIRMAYA KATILAN MERKEZLER	TEK MERKEZ ☒	ÇOK MERKEZLİ ☐	ULUSAL ☒	ULUSLARARASI ☐

	Belge Adı	**Tarihi**	**Ver. No**	**Dili**
DEĞERLENDİRİLEN BELGELER	ARAŞTIRMA PROTOKOLÜ	12.01.2023	1	Türkçe ☒ İngilizce ☐ Diğer ☐
	AYDINLATILMIŞ ONAM FORMU	12.01.2023	1	Türkçe ☒ İngilizce ☐ Diğer ☐

	Belge Adı		**Açıklama**
DEĞERLENDİRİLEN DİĞER BELGELER	ARAŞTIRMA BÜTÇESİ	☒	
	BİYOLOJİK MATERYAL TRANSFER FORMU	☐	
	DİĞER	☐	

KARAR BİLGİLERİ

Karar No: 66 **Toplantı tarihi:23.01.2023**

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Öğrencileri Arasında Talasemi Farkındalık Düzeyi başlıklı başvuru dosyası ile ilgili belgeler araştırmanın gerekçe amaç, yaklaşım ve yöntemleri ile incelenerek uygun bulunduğuna GÜ Klinik Araştırmalar Etik Kurulu üyelerinin oybirliği ile karar verilmiştir.

ETİK KURULUN ÇALIŞMA ESASI	İlaç ve Biyolojik Ürünlerin Klinik Araştırmaları Hakkında Yönetmelik İyi Klinik Uygulamaları Kılavuzu
BAŞKANIN UNVANI / ADI / SOYADI	**Prof. Dr Ebru ARHAN**

Unvanı/Adı/Soyadı	**Uzmanlık Alanı**	**Kurumu**	**Cinsiyet**		**Araştırmayla ilişkisi**		**Katılım**		**İmza**
Prof. Dr. Ebru ARHAN BAŞKAN	Çocuk Sağ.ve Hast. AD. Nöroloji BD.	GÜTF	E ☐	K ☒	E ☐	H ☒	E ☒	H ☐	
Doç. Dr. Gökçe Sevim ÖZTÜRK FİNCAN BAŞKAN YARD.	Tıbbi Farmakoloji Anabilim Dalı	GÜTF	E ☐	K ☒	E ☐	H ☒	E ☒	H ☐	
Prof. Dr. Aylin SEPİCİ DİNÇEL BİLDİRİMLERDEN SORUMLU ÜYE	Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı	GÜTF	E ☐	K ☒	E ☐	H ☒	E ☒	H ☐	
Prof. Dr. Nesrin ÇOBANOĞLU ÜYE	Tıp Tarihi ve Etik Anabilim Dalı	GÜTF	E ☐	K ☒	E ☐	H ☒	E ☒	H ☐	
Prof. Dr. Mehmet Ali ERGÜN ÜYE	Tıbbi Genetik Anabilim Dalı	GÜTF	E ☒	K ☐	E ☐	H ☒	E ☒	H ☐	

Prof. Dr. Ö. Sezai LEVENTOĞLU ÜYE	Genel Cerrahi Anabilim Dalı	GÜTF	E ☒	K ☐	E ☐	H ☒	E ☒	H ☐
Prof. Dr. Çiğdem ÖZER ÜYE	Fizyoloji AD.	GÜTF	E ☐	K ☒	E ☐	H ☒	E ☒	H ☐
Prof. Dr. Çiğdem ATAMAN HATİPOĞLU ÜYE	Enfeksiyon Hast ve Klinik Mikro Kliniği AD.	Sağ.Bil Üniv Ankara Eğt Araşt.Hast.	E ☐	K ☒	E ☐	H ☒	E ☒	H ☐
Prof. Dr. Müge AYDOĞDU ÜYE	Göğüs Hastalıkları AD.	GÜTF	E ☐	K ☒	E ☐	H ☒	E ☒	H ☐
Doç. Dr. Hamit KÜÇÜK ÜYE	İç Hastalıkları AD Romatoloji BD	GÜTF	E ☒	K ☐	E ☐	H ☒	E ☒	H ☐
Doç. Dr. Halit Nahit ŞENDUR ÜYE	Radyoloji AD.	GÜTF	E ☒	K ☐	E ☐	H ☒	E ☒	H ☐
Doç. Dr. İrem EKMEKÇİ ERTEK ÜYE	Psikiyatri AD.	GÜTF	E ☐	K ☒	E ☐	H ☒	E ☒	H ☐
Öğr. Gör. Dr. Cansu ÖZBAŞ ÜYE	Halk Sağlığı	GÜTF	E ☐	K ☒	E ☐	H ☒	E ☒	H ☐
Av. İlknur YILDIZ ÜYE	Hukukçu	Ankara 1.Barosu	E ☐	K ☒	E ☐	H ☒	E ☒	H ☐
Nejla CAN GÜLER ÜYE	Sivil Temsilci	Sağ.Bak. Avrupa Birl. ve Dış İliş.Gn.Md.	E ☐	K ☒	E ☐	H ☒	E ☒	H ☐

Ek-4: Katılımcıların Eğitim ve Anket Çalışması Hakkındaki Görüşleri

“Toplum sağlığını yakından ilgilendiren konuların hepsi vaka ile anlatılmalı, bizim hasta yönetimini anlamamız için hastayla karşı karşıya gelmemiz önemli.”,
“Biz bu dersi Deniz Aslan hocamızla olan pratik dersimizde öğrendik, çok verimli bir dersti. Ama bu pratiğe katılamayan arkadaşlarım oldu, gruplar olarak bölündüğümüz için farklı pratiklere katıldık, program düzenlenmeli ve herkes eşit olmalı.”,
“Henüz 3. sınıf olduğum için yalnızca tek derse katıldım ama stajda hasta yorumlamayı daha iyi öğreneceğimi düşünüyorum.”,
“Derslerin özellikle klinik kısmı detaylandırılabilir. Örneğin talasemi başta olmak üzere hemoglobinopatisi olan hastalar (anemisi olmadığını varsayarsak) kan/kemik iliği bağışında bulunabilir mi bilmiyorum. Bu detayların anlatılması yararlı olabilir.”,
“Pratik dersler kesinlikle daha faydalı, herkes katılmalı.”,
“İnternlük eğitiminde talasemi hastası hiç görmedim.”,
“Tarama programı hakkında daha detaylı bilgi verilmeli.”,
“Hastaları bölümlere yönlendirme kriterleri, hastalık tanısı, genetik tanı üzerinde daha fazla durulması faydalı olabilir.”,
“Kendimi sorgulamam açısından güzel bir anket oldu çok fazla bilmiyormuşum.”,
“İleride meslek hayatımda vakalara yaklaşım yapmam gerekecek ancak derslerde hastalık hakkında bilgi sahibi olmamıza rağmen vakayı yönetebilecek deneyime sahip olamıyoruz.”,
“Vaka sunumları artırılmalı, anket sayesinde hastayla karşı karşıya kaldığımda kendime güvenemeyeceğimi anladım.”,
“Pratik derslerin sayısı artırılabilir.”,
“Staj öncesi derslerde katılım sağlayabileceğimiz vaka üzerinden eğitim faydalı olabilir.”,
“Laboratuvar bulgularında eksik olduğumu düşünüyorum derslerde üzerinde durulabilir.”,
“Hastaların hangi bulgularla geleceği, ne tetkik isteneceği ve nasıl değerlendireceğimiz konusunda daha çok uygulamalı ders olabilir.”,
“Hastaya yaklaşım konusunda kendime güvenmiyorum, poliklinik eğitiminde böyle bir hasta görmedim’’,
“Bu konuda pratik ders önemli, herkes girmeli.”,
“Bu konuda çok bilgi sahibi olmadığımı anladım.”
“Hastalık hakkında bilgi sahibi oluyoruz ama hasta tanısıyla gelmiyor.”,
“Derslerde aha çok ağır giden hastalıklara yöneliyoruz, taşıyıcılık açısından yeterince bilgi sahibi değiliz.”,
“Daha çok örnek vaka üzerinden kan parametrelerini değerlendirmeyi öğrenebiliriz.”,
“Teorik ders yanında hastaya yaklaşımı öğreneceğim pratik derse katılmak isterdim.”.

11. ÖZGEÇMİŞ

Adı : Ece
Soyadı: Kürklü Topçu

Doğum Yeri ve Tarihi:

Eğitimleri:

- Ankara Atatürk Anadolu Lisesi, Ankara, 2008-2009
- Adana Anadolu Lisesi, Adana, 2009-2012
- Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara, 2012-2018
- Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, 2019-2023

Yabancı Dili:

e-mail : _____

Bilimsel Etkinlikleri:

1. 4. Çocuk Genetik Kongresi (25-27 Eylül 2019)
2. 5. Bahar Pediatri Günleri (5-7 Mart 2020)
3. Güneysu ST, Güleryüz OD, Kürklü E, Çağlar AA, Çolak Ö. Traumatic brain injury detection performance of the infant scalp score in children younger than 2 years in the pediatric emergency department. Eur J Trauma Emerg Surg. 2023 Aug;49(4):1673-1681.
4. 18. Ulusal Çocuk Acil Tıp ve Yoğun Bakım Kongresi (2-5 Kasım 2022)
5. Çocuk Hekiminin Bir Günü (27-30 Nisan 2023)