

T.C.  
NECMETTİN ERBAKAN ÜNİVERSİTESİ  
MERAM TIP FAKÜLTESİ  
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**TIP FAKÜLTESİ DÖRDÜNCÜ SINIF ÖĞRENCİLERİNİN ÇOCUKLUK ÇAĞI  
PRİMER İMMÜN YETMEZLİK FARKINDALIĞININ DEĞERLENDİRİLMESİ**

**DR. GÖKHAN GÖZÜN**

**UZMANLIK TEZİ**

**KONYA, 2020**



T.C.  
NECMETTİN ERBAKAN ÜNİVERSİTESİ  
MERAM TIP FAKÜLTESİ  
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**TIP FAKÜLTESİ DÖRDÜNCÜ SINIF ÖĞRENCİLERİNİN ÇOCUKLUK ÇAĞI  
PRİMER İMMÜN YETMEZLİK FARKINDALIĞININ DEĞERLENDİRİLMESİ**

**DR. GÖKHAN GÖZÜN**

**UZMANLIK TEZİ**

**Danışman: PROF. DR. İSMAİL REİSLİ**

**KONYA, 2020**

## TEŞEKKÜR

Bilgisinden her zaman yararlandığım, uzmanlık eğitimim ve tezimi yazma süresince yaptığı katkı ve desteklerden dolayı Anabilim Dalı Başkanımız değerli hocam Sayın Prof. Dr. İsmail Reisli'ye,

Yetişmemde emeği olan Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyelerine,

Asistanlık dönemimde beraber çalışmaktan mutluluk duyduğum yan dal asistanı, asistan, hemşire, sekreter ve personel arkadaşlarıma,

Her zaman yanımda olan ve beni destekleyen eşim Özlem Karakeçili Gözün ve bugünlere gelmeme emek veren sevgili anne ve babama teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Gökhan Gözün

Ekim 2020

## ÖZET

### TIP FAKÜLTESİ DÖRDÜNCÜ SINIF ÖĞRENCİLERİNİN ÇOCUKLUK ÇAĞI PRİMER İMMÜN YETMEZLİK FARKINDALIĞININ DEĞERLENDİRİLMESİ

DR. GÖKHAN GÖZÜN

UZMANLIK TEZİ, KONYA, 2020

**Amaç:** Meram Tıp Fakültesi Dönem 4 öğrencilerinin primer immün yetmezlik (PİY) hastalıkları konusunda farkındalık düzeylerinin artırılması, staj sırasında aldıkları teorik derslerin primer immün yetmezlik bilgi ve farkındalık düzeylerine etkisinin araştırılması, primer immün yetmezlikler konusunda yeterli bilgi düzeyine ulaşip ulaşamadıklarının belirlenmesi, anlaşılammış konuların tespiti ve gelecekte daha etkili anlatım şeklinin planlanması amaçlanmıştır.

**Yöntem:** Meram Tıp Fakültesi 2019-2020 Eğitim ve Öğretim Dönemi'nde Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları stajını alacak olan 202 Dönem dört öğrencisi bu çalışmaya dahil edildi. Öğrenciler dört grup halinde dönem dört stajı başında anket ile değerlendirildiler. Öğrencilerimiz PİY konusunda bilgi düzeylerini ölçmek amacıyla, toplam 69 sorudan oluşan bir anket formunu evet veya hayır cevaplayarak doldurdular. Anket sonrası altı saat primer immün yetmezlik konusunda teorik ders anlatıldı ve teorik derslerin bitiminden hemen sonra, aynı anket formunu tekrar doldurmaları istendi. Anket formundaki sorulara verilen doğru cevap sayısı üzerinden Anket Puanı hesaplandı. PİY konusundaki teorik dersler öncesi ve sonrasındaki anket puanları ve bu puanlardaki değişim istatistiksel olarak analiz edildi. İstatistiksel analizler için SPSS programı kullanıldı ve  $p<0,05$  olması anlamlı kabul edildi.

**Bulgular:** İki cinsiyet arasında anket puanları yönünden anlamlı fark görülmedi. Anket puanı teorik dersler öncesinde 37,81 (%54,8) ve teorik dersler sonrasında 41,80 (%60,6) olarak tespit edildi ( $P<0,05$ ). Dört gruptaki öğrencilerin eğitim öncesi anket puanları benzerken, eğitim sonrasında birinci ve ikinci grupta; üçüncü ve dördüncü gruptan daha fazla başarı gözlemlendi ( $p<0,05$ ). Teorik olarak anlatılan PİY derslerinin, her iki cinsiyette ve her dört öğrenci grubunda anket puanlarını anlamlı olarak artırdığı tespit edildi ( $p<0,05$ ). Teorik dersler sonrasında soygeçmiş özelliklerine ilişkin soruların anket puanında anlamlı bir düşme olduğu; ancak diğer bölümlerin anket puanlarında anlamlı bir artış olduğu saptandı ( $p<0,05$ ).

**Sonuç:** Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları stajında anlatılan PİY konusundaki teorik derslerin, PİY hastalıkları ile ilgili farkındalığı artırdığı saptanmıştır. Bu konudaki eğitimlerin aralıklı tekrarlanması ve mezuniyet sonrasında da devam edilmesi, hekimler arasında PİY farkındalığını artıracak ve böylece bu hastalıkların erken tanısına imkan sağlayacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Primer İmmün Yetmezlik, Farkındalık, Çocuk

## ABSTRACT

### EVALUATION OF AWARENESS OF FOURTH GRADE MEDICAL STUDENTS ON PRIMARY IMMUNODEFICIENCY

GÖKHAN GÖZÜN, MD

DISSERTATION, KONYA, 2020

**Objective:** Investigation of awareness level of fourth grade medical students in Meram Faculty of Medicine on primary immunodeficiency (PID) diseases and effect of theoretical lectures they received during internship on knowledge and awareness level on primary immunodeficiencies, determination of whether they reached to sufficient level of knowledge on primary immunodeficiencies, identification of poorly understood issues and planning for a more effective lecturing in the future were aimed.

**Method:** 202 fourth grade medical students who would take the internship of Pediatrics during the education session 2019-2020 in Meram Faculty of Medicine were included in this study. The students were assessed by using a questionnaire at the beginning of the fourth grade internship in four separate groups. For measuring the level of knowledge on PID, our students filled in a 69-question questionnaire through answering as yes or no. A theoretical lecture on primary immunodeficiencies was given 6 hours after the questionnaire and right after completion of theoretical lessons, they were asked to fill in the same questionnaire again. The Questionnaire Score was calculated based upon number of correctly answered questions included in the questionnaire. Scores on questionnaires before and after theoretical lectures on PID and the change in these scores were statistically analyzed. SPSS program was used for statistical analyses and  $p < 0.05$  was considered significant.

**Results:** No significant difference was determined between both genders in regard to scores on questionnaire. Scores on questionnaire was determined to be 37.81 (54.8%) before theoretical lectures and 41.80 (60.6%) after theoretical lectures ( $p < 0.05$ ). While scores on questionnaire of students in four groups were similar before education; after education, more success was observed in the first and second groups compared to third and fourth groups ( $p < 0.05$ ). Theoretical lectures on PID were determined to significantly increase scores on questionnaires in both genders and all four student groups ( $p < 0.05$ ). It was determined that scores for questions about family history on the questionnaire significantly reduced but scores for other parts on the questionnaire were significantly increased ( $p < 0.05$ ).

**Conclusion:** Theoretical lectures on PID given during internship of Pediatrics were found to increase the awareness on PID diseases. Repetition of education on this issue and continuation after graduation will increase awareness of PID among physicians and, thus, allow early diagnosis of these diseases.

**Keywords:** Primary Immunodeficiency, Awareness, Child

# İÇİNDEKİLER

## Sayfa

TEŞEKKÜR.....	iii
ÖZET.....	iv
ABSTRACT .....	v
TABLOLAR.....	vii
SİMGELER VE KISALTMALAR .....	ix
1. GİRİŞ VE AMAÇ .....	1
2. GENEL BİLGİLER.....	2
2.1. İmmün Sisteme Giriş.....	2
2.2. Primer İmmün Yetmezlikler.....	3
2.2.1. Epidemiyoloji.....	3
2.2.2. Sınıflandırma .....	4
3. GEREÇ VE YÖNTEM .....	16
3.1. Çalışma Gruplarının Seçimi .....	16
3.2. İstatistiksel Analiz .....	19
4. BULGULAR.....	20
4.1. Olguların Genel Özellikleri.....	20
4.2. Cinsiyetin Anket Puanlarına Etkisinin İncelenmesi .....	25
4.3. Öğrenci Gruplarının Anket Puanları Açısından Karşılaştırılması .....	26
4.4. Anket Puanlarının Genel Değerlendirmesi .....	27
4.5. Anket Bölümleri ve Sorularının Değerlendirilmesi .....	28
4.6. Bulguların Özeti .....	31
5. TARTIŞMA.....	33
6. SONUÇLAR.....	37
7. KAYNAKLAR .....	38

## TABLULAR

	<u>Sayfa</u>
<b>Tablo 2.1.</b> Doğal immün sistemde konağa ait komponentler .....	3
<b>Tablo 2.2.</b> PİY hastalıklarının sınıflandırılması.....	5
<b>Tablo 2.3.</b> Selüler ve hüморal immüniteyi etkileyen immün yetmezlikler .....	6
<b>Tablo 2.4.</b> Sendromik özelliklerle ilişkili kombine immün yetmezlikler .....	7
<b>Tablo 2.5.</b> Antikor eksiklikleri .....	8
<b>Tablo 2.6.</b> İmmün disregölasyon hastalıkları.....	9
<b>Tablo 2.7.</b> Konjenital fagosit defektleri.....	10
<b>Tablo 2.8.</b> İntrensik ve doğal immünitede defektler .....	11
<b>Tablo 2.9.</b> Otoinflamatuar hastalıklar.....	12
<b>Tablo 2.10.</b> Kompleman eksiklikleri.....	13
<b>Tablo 2.11.</b> Kemik iliği yetmezliği .....	13
<b>Tablo 2.12.</b> Primer immün yetmezliklerin fenokopileri.....	14
<b>Tablo 2.13.</b> PİY düşündüren klinik bulgular .....	14
<b>Tablo 2.14.</b> PİY açısından uyarıcı durumlar.....	15
<b>Tablo 2.15.</b> PİY düşündüren laboratuvar bulguları.....	15
<b>Tablo 4.1.</b> “Hangi Özgeçmiş Özellikleri Size Primer İmmün Yetmezlik Düşündürür?” Sorusuna ilişkin Teorik Dersler Öncesinde ve Sonrasında Verilen Cevapların Oranları ....	21
<b>Tablo 4.2.</b> “Hangi Soygeçmiş Özellikleri Size Primer İmmün Yetmezlik Düşündürür?” Sorusuna ilişkin Teorik Dersler Öncesinde ve Sonrasında Verilen Cevapların Oranları ....	22
<b>Tablo 4.3.</b> “Primer İmmün Yetmezlik Ön Tanınızda İlk Hangi Laboratuvar Tetkikini İstersiniz?” Sorusuna ilişkin Teorik Dersler Öncesinde ve Sonrasında Verilen Cevapların Oranları .....	23
<b>Tablo 4.4.</b> “Hangi Laboratuvar Bulguları Primer İmmün Yetmezliğin Parçası Olabilir?” Sorusuna ilişkin Teorik Dersler Öncesinde Ve Sonrasında Verilen Cevapların Oranları ...	24
<b>Tablo 4.5.</b> “Hangi Klinik Bulgular Primer İmmün Yetmezliğin Parçası Olabilir?” Sorusuna ilişkin Teorik Dersler Öncesinde ve Sonrasında Verilen Cevapların Oranları .....	25
<b>Tablo 4.6.</b> Teorik Dersler Öncesi ve Sonrasında Kadın ve Erkek Katılımcıların Anket Puanları .....	25
<b>Tablo 4.7.</b> Kadın ve Erkek Katılımcıların Teorik Dersler Öncesi ve Sonrasında Anket Puanları Arasındaki Farkların Karşılaştırılması .....	26
<b>Tablo 4.8.</b> Teorik Dersler Öncesinde Grupların Anket Puanları .....	26

<b>Tablo 4.9.</b> Teorik Dersler Sonrasında Grupların Anket Puanları .....	<b>27</b>
<b>Tablo 4.10.</b> Grupların Teorik Dersler Öncesi ve Sonrasındaki Anket Puanlarının Karşılaştırılması .....	<b>27</b>
<b>Tablo 4.11.</b> Kadın ve Erkek Katılımcıların Teorik Dersler Öncesi ve Sonrasında Anket Puanlarının Karşılaştırılması .....	<b>28</b>
<b>Tablo 4.12.</b> Farklı Gruplardaki Katılımcıların Teorik Dersler Öncesi ve Sonrasındaki Anket Puanlarının Karşılaştırılması .....	<b>28</b>
<b>Tablo 4.13.</b> PİY İle İlişkili Olan Ve PİY İle İlişkili Olmayan Soruların Anket Puanlarının Karşılaştırılması .....	<b>29</b>
<b>Tablo 4.14.</b> Bölümlere Göre Teorik Dersler Öncesi ve Sonrasındaki Anket Puanları .....	<b>30</b>
<b>Tablo 4.15.</b> Bölümlere Göre Teorik Dersler Öncesi ve Sonrasındaki Anket Puanlarının Karşılaştırılması .....	<b>30</b>
<b>Tablo 4.16.</b> Katılımcıların Farklı Bölümlerde Teorik Dersler Sonrasındaki Anket Puanlarının Karşılaştırılması .....	<b>31</b>

## **SİMGELER VE KISALTMALAR**

**BCG:** Bacillus Calmette-Guérin

**CH50:** Total hemolitik kompleman aktivitesi

**JMF:** Jeffrey Modell Foundation

**NBT:** Nitroblue tetrazolium

**NK:** Natural killer

**PİY:** Primer immün yetmezlik

**PPD:** Pürified Protein Derivative

**T.Ö:** Teorik dersler öncesi

**T.S:** Teorik dersler sonrası



## 1. GİRİŞ VE AMAÇ

Primer immün yetmezlikler (PİY), 450 gen bozukluğunun neden olduğu 406 farklı hastalıktan oluşan bir grubu kapsamaktadır (Bousfiha ve ark 2020). Kalıtsal bozukluklar içerisinde sıklıkla, normal immün gelişme ve fonksiyonda spesifik bozukluğa sebep olan tek gen mutasyonları yer almaktadır. PİY'nin klinik prezentasyonları çeşitlidir. Ciddi veya olağandışı enfeksiyonlar, otoimmün hastalıklar ve maligniteler prezentasyonlar içerisinde yer almaktadır (Stiehm ve ark 2014).

Özellikle son yıllarda PİY'nin tanı aşamasında kullanılan moleküler, hücresel ve genetik alanındaki tekniklerin gelişmesi nedeniyle PİY tiplerinin tanınma imkanı artmıştır. Bununla birlikte halen hekimler, PİY'nin önemi, klinik olarak ortaya çıkış biçimleri, tedavi yaklaşımları ve yaşam boyu insan sağlığına etkileri konusunda yeterli bilgi ve farkındalığa sahip değildir.

Doktor yetiştiren tıp fakültelerinin ders konuları ve eğitim teknikleri konusunda kendini sürekli yenilemesi ve güncel olması büyük önem taşımaktadır. Tıp fakültesi Dönem 4, klinikte pratik uygulamalarla teorik eğitimin ilk kez birlikte sunulmaya başladığı yıldır. İlk üç yılda elde edilen teorik bilgilerin klinikte kullanılmaya başlaması, öğrenci açısından da önemli bir motivasyon aracıdır. Teorik bilginin yoğunluğu nedeniyle pratik hayatta bilinmesi gereken kritik öneme sahip bilgiler çoğu zaman dikkatten kaçabilmektedir.

Bu çalışmanın amacı Tıp Fakültesi Dönem dört öğrencilerinin Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları stajı başlangıcında;

1. PİY farkındalık düzeyini saptamak,
2. PİY ile ilgili teorik derslerin bu farkındalığa etkisini araştırmak,
3. Teorik derslerde üzerinde durulması gereken noktaları irdelemektir.

Bu bilgiler ışığında 2019-2020 Eğitim ve Öğretim Döneminde Meram Tıp Fakültesi'ndeki Dönem 4 öğrencileri çalışmaya dahil edilmiştir. Bu araştırma sonucunda staj eğitim sırasında hangi konular üzerine yoğunlaşılması gerektiği, yanlış algı oluşmuş konuların belirlenmesi, kritik bilginin doğru aktarılıp aktarılmadığının tespiti mümkün olacaktır.

## 2. GENEL BİLGİLER

### 2.1. İmmün Sisteme Giriş

İmmünite, hastalıklar içerisinde özellikle enfeksiyon hastalıklarına karşı direnç olarak tanımlanır. Mikroorganizmaların bulunduğu bir çevrede yaşayan insan, oldukça efektif savunma mekanizmaları olmadan yaşamını sürdüremez (Travis 2009). İmmün sistemin fizyolojik işlevi, enfeksiyonları engellemek ve yerleşmiş enfeksiyonları yok etmektir. Bu mekanizmaların tamamını yürüten sisteme immün sistem adı verilmektedir (Abbas ve Lichtman 2007).

İmmün sistem, doğal ve adaptif olmak üzere iki alt sistemi içerir. Doğal immün sistem birincil bariyeri oluşturur. Mikrobiyal invazyonu engellemek adına hızlı cevap verebilecek mekanizmalara sahiptir (Hoffmann ve Akira 2013). Adaptif immün sistem ise daha yavaş olarak devreye girer; fakat doğal immün sisteme göre oldukça güçlü yanıt oluşturur. Doğal immün sistem mekanizmaları her zaman mevcutken, adaptif immün sistem mekanizmaları mikroorganizma ile karşılaştıktan sonra aktive olur.

Bazı doğal immün sistem komponentleri, mikroba maruziyet sonrası upregüle edilir; fakat bu komponentler konağın yaşamı boyunca kalıcı değişikliğe uğramazlar. Adaptif immün cevaplar ise konağın yaşamı boyunca daha da gelişerek yeniden düzenlenir. T ve B lenfositler, gelişimleri sırasında yapısal olarak eşsiz reseptörler kazanırlar. Böylece organizma, bireyselleştirilmiş reseptörleri olan çok geniş bir hücre repertuvarına sahip olur. Bu repertuvarın farklı antijenleri tanıyabilen farklı hücre klonları gelişir. Klonlar gelişirken her bir tanımlanan antijene karşı hem özgüllük hem de afinite artar. Fakat bu şekilde öğrenilen immün cevaplar kuşaktan kuşağa aktarılamaz (Garcia 2019).

Doğal immün sistem komponentleri içerisinde konağa ait olan komponentler ve konağın mikrobiyomu yer almaktadır. Tablo2.1'de bu komponentlere yer verilmiştir. Mikrobiyom, vücutta yaşayan bakteri, virüs ve mantarların tamamını içermektedir ve konağın defans mekanizmaları üzerinde önemli derecede etkileri vardır (Thaiss ve ark 2016). Vücudun mikrobiyal kompozisyonu, immün cevabın matürasyonunu, devam eden etkinliğini direkt olarak etkiler; patojenlerin fazlaca yayılmalarının önüne geçer; inflamasyon ve immün homeostazis arasındaki dengeyi düzenler (Lynch ve Pedersen 2016). Örneğin, cilt üzerindeki patojenik olmayan koagülaz negatif stafilkoklar, patojenik

olan *Staphylococcus aureus*'un çoğalmasını inhibe eden bir antimikrobiyal peptid üretir. Bu koruyucu mekanizmanın yetersiz olması atopik dermatit gelişimi için risk oluşturur (Nakatsuji ve ark 2017).

**Tablo 2.1.** Doğal immün sistemde konağa ait komponentler

Fiziksel bariyerler	Ciltteki sıkı bağlantılar, epitelyal ve müköz membran yüzeyler, mukus, barsaklarda patojen girişini önleyen vasküler endotelyal hücreler
Antimikrobiyal enzimler	Epitelyal ve fagositer hücrelerde bulunur. Örneğin, lizozim
İnflamasyon ilişkili serum proteinleri	Örneğin; kompleman komponentleri, C-reaktif protein, lektinler
Antimikrobiyal peptidler	Hücre yüzeylerinde ve fagosit granüllerinde bulunurlar. Örneğin; defensinler, katelisinler
Mikroorganizmaları tanıyan ve defansif cevap sinyali verebilen hücre reseptörleri	Örneğin, toll-like reseptörler
Sitokinler ve diğer inflamatuvar medyatörleri salan hücreler	Örneğin; makrofajlar, mast hücreleri, natural killer (NK) hücreleri, doğal lenfoid hücreler
Fagositler	Nötrofiller, monositler, makrofajlar
İnflamazom	Doğal inflamatuvar cevabı düzenleyen merkezi sinyal sistemidir.

## 2.2. Primer İmmün Yetmezlikler

### 2.2.1. Epidemiyoloji

Tüm dünyanın farklı yerlerinde PİY hastalıklarının sıklığı değişkenlik göstermekle birlikte, genel prevalansın her canlı doğumda 1/2000-1/10000 olduğu bilinmektedir (Notarangelo 2010). PİY hastalıkları pediyatrik yaş grubunda en sık infant ve erken çocukluk yaş döneminde görülmektedir. Bu yaş gruplarındaki cinsiyet oranları ise kız/erkek 1/5 şeklindedir (Bonilla ve ark 2005).

Ülkemizde PİY hastalıklarının sıklığına yönelik yapılan çalışmaların kısıtlı olması nedeniyle, PİY hastalıklarının insidansı kesin olarak bilinmemektedir. Akraba evliliği oranının ülkemizde fazla olması nedeniyle tüm dünyadaki insidans rakamlarına oranla ülkemizdeki PİY hastalıkları oranlarının daha yüksek olduğu bilinmektedir. Ülkemizde bulunan iki merkezin yaptığı bir çalışmada, PİY hastalıklarının sıklığı 30,5/100000 olarak tespit edilmiştir (Kilic ve ark 2013). Mevcut çalışmada, PİY hastalıkları içerisinde, antikor

eksikliklerinin oranının %73,5; inflamatuvar hastalıklarının oranının %13,3; diğer iyi tanımlanmış immün yetmezliklerin oranının %5,5; fagositer sistem defektlerinin oranının %3,5; kombine immün yetmezliklerin oranının %2; doğal immün sistem defektlerinin oranının %1; immün disregülasyon hastalıklarının oranının %0,7 olduğu tespit edilmiştir.

Tüm dünyada merkezlere göre sıklığı değişmekle birlikte en sık görülen PİY hastalığı selektif IgA eksikliğidir ve görülme sıklığı 1/300-1/700'dür. Ülkemizde Baştürk ve arkadaşlarının yaptığı, okul çağında bulunan 20331 sağlıklı çocuk üzerindeki çalışmada, selektif IgA eksikliği prevalansı 1/188 olarak bildirilmiştir (Basturk ve ark 2011). Selektif IgA eksikliği dışında kalan PİY hastalıklarının prevalansı her canlı doğumda 1/10000'dir.

Batıda bulunan ülkelerde X'e bağlı resesif geçişli PİY hastalıkları daha sık görülmesine rağmen; Türkiye'deki gibi akraba evliliğinin sık olduğu ülkelerde otozomal resesif geçişli hastalıklar daha fazla oranda görülmektedir. Bugüne kadar yürütülen çalışmalar, sadece tanı konulabilen PİY hastalarının değerlendirildiği düşünüldüğünde, PİY hastalarının aslında çok daha fazla olduğunu ortaya koymaktadır.

### **2.2.2. Sınıflandırma**

“Primer immün yetmezlik” terimi, immün sistemin kalıtsal bozukluklarından kaynaklanan hastalıkları ifade eder. Bu hastalıklar içinde yaklaşık 450 gen bozukluğu tanımlanmış olup, ana gruplara ayrılarak sınıflandırılmıştır (Tablo 2.2). PİY hastalıklarının güncel sınıflaması ise Tablo 2.3-12'de gösterilmiştir (Bousfiha ve ark 2020). PİY düşündürülen klinik bulgulara Tablo 2.13'te yer verilmiştir (Turvey ve ark 2009).

**Tablo 2.2.** PİY hastalıklarının sınıflandırılması

---

Selüler ve humoral immüneyi etkileyen immün yetmezlikler

- Ağır kombine immün yetmezlikler, CD3 T hücre lenfopeni ile
- Kombine immün yetmezlikler

Sendromik özelliklerle ilişkili kombine immün yetmezlikler

Antikor eksiklikleri

- Hipogamaglobulinemi
- Diğer antikor eksiklikleri

İmmün disregölasyon hastalıkları

- Hemofagositik lenfohistiyositoz ve EBV duyarlılığı
- Otoimmünite sendromları ve diğerleri

Konjenital fagosit defektleri

- Nötropeni
- Fonksiyonel defektler

İntrinsik ve doğal immüneye defektler

- Bakteriyel ve parazitik enfeksiyonlar
- Mikobakteriyel hastalığa mendelyen duyarlılık ve viral enfeksiyon

Otoinflamatuvar hastalıklar

Kompleman eksiklikleri

Kemik iliği yetmezliği

Primer immün yetmezlik hastalıklarının fenokopileri

---

**Tablo 2.3.** Selüler ve hümorale immüniteyi etkileyen immün yetmezlikler

---

γc eksikliği
JAK-3 eksikliği
IL7Rα eksikliği
CD3δ, CD3ε, CD3ζ eksiklikleri
CD45 eksikliği
LAT eksikliği
Coronin-1A eksikliği
Wingedhelix eksikliği
ADA eksikliği
Retiküler disgenezis
Aktive Rac2 defekti
DNA ligaz 4 eksikliği
CERNUNNOS/XLF eksikliği
DNA PKcs eksikliği
RAG 1/2 eksikliği
DCLRE1C eksikliği
MHC-2 eksikliği
LCK eksikliği
Polimeraz δ eksikliği
UNC119 eksikliği
CD8 eksikliği
ZAP-70 eksikliği
Kombine hipomorfik ve aktive edici mutasyonlar
MHC-1 eksikliği
Omenn Sendromu
DOCK8 eksikliği
STK4 eksikliği
IL21 eksikliği
NIK eksikliği
Moesin eksikliği
C-REL eksikliği
ICOSL eksikliği
IKAROS eksikliği
CD3γ eksikliği
RHOH eksikliği
TCRα eksikliği
OX40 eksikliği
FCHO1 eksikliği
RelA haployetmezliği
ITK eksikliği
DOCK2 eksikliği
CARD11 eksikliği
BCL10 eksikliği
IKBKB eksikliği
ICOS eksikliği
TFRC eksikliği
CD40 ligand eksikliği
CD40 eksikliği
IL21R eksikliği
MALT1 eksikliği
RelB eksikliği

---

**Tablo 2.4.** Sendromik özelliklerle ilişkili kombine immün yetmezlikler

---

Wiskott Aldrich Sendromu
WIP eksikliği
Defektif Arp2/3 ilişkili filaman dallanması
Ataksi telanjiektazi
Nijmegen breakage Sendromu
Bloom Sendromu
PMS2 eksikliği
Sentromerik instabilite ve fasiyal anomalilerle olan immün yetmezlik (ICF1-2-3-4)
MCM4 eksikliği
RNF168 eksikliği
POLE1 eksikliği
POLE2 eksikliği
NSMCE3 eksikliği
Ligaz 1 eksikliği
BMFS2
Kıvrıkdak Saç Hipoplazisi
Schimke Sendromu
MOPD1 eksikliği
Nörogelişimsel özelliklerle olan immünoskeletal displazi
MYSM1 eksikliği
DiGeorge Sendromu
TBX1 eksikliği
Kromozom 10p13-p14 delesyon Sendromu
CHARGE Sendromu
Jacobsen Sendromu
FOXP1 haployetmezliği
Job Sendromu
ZNF341 eksikliği
Comel Netherton Sendromu
PGM3 eksikliği
CADINS
ERBIN eksikliği
IL6R eksikliği
IL6ST eksikliği
Loes-Dietz Sendromu
Transkobalamin 2 eksikliği
Hereditör folat malabsorpsiyonuna bağlı eksiklik
Metilen-tetrahidrofolat dehidrogenaz 1 eksikliği
NEMO eksikliği
IKBA GOF mutasyonuna bağlı EDA-ID
IKBK GOF mutasyonuna bağlı EDA-ID
Pürin nükleozid fosforilaz eksikliği
ORAI-1 eksikliği
STIM1 eksikliği
Multiple intestinal atrezilerle olan immün yetmezlik
VOD1
STAT5b eksikliği
BCL11B eksikliği
Hennekam-lenfanjiektazi-lenfödem Sendromu
HOIL1 eksikliği
HOIP eksikliği
Vici Sendromu
Kabuki Sendromu
Wiedemann-Steiner Sendromu
IMDDHH
Triko-Hepato-Enterik Sendrom

---

**Tablo 2.5.** Antikor eksiklikleri

---

X'e baęlı Agammaglobulinemi
$\mu$ aęır zincir eksiklięi
Ig $\alpha$ eksiklięi
Ig $\beta$ eksiklięi
BLNK eksiklięi
$\lambda$ 5 eksiklięi
E47 transkripsiyon faktör eksiklięi
p85 eksiklięi
p110 $\delta$ eksiklięi
ZIP7 eksiklięi
Hoffman Sendromu
Gen defekti tanımlanmayan CVID
Aktive p110 $\delta$ Sendromu
PTEN eksiklięi
ARHGEF1 eksiklięi
SH3KBP1 eksiklięi
SEC61A1 eksiklięi
RAC2 eksiklięi
CD20 eksiklięi
TACI eksiklięi
BAFF reseptör eksiklięi
TWEAK eksiklięi
IRF2BP2 eksiklięi
CD19 eksiklięi
CD81 eksiklięi
CD21 eksiklięi
TRNT1 eksiklięi
NFKB1 eksiklięi
NFKB2 eksiklięi
IKAROS haployetmezlięi
ATP6AP1 eksiklięi
MOGS
AID eksiklięi
UNG eksiklięi
INO80 eksiklięi
MSH6
Selektif IgA eksiklięi
İnfant döneminin geçici hipogammaglobulinemisi
IgA eksiklięi ile birlikte IgG alt grup eksiklięi
İzole IgG alt grup eksiklięi
Normal Ig seviyeleri ve normal B hücreler ile birlikte spesifik antikor eksiklięi
Ig aęır zincir mutasyonları ve delesyonları
Kappa zincir eksiklięi
Selektif IgM eksiklięi
CARD11 GOF

---

**Tablo 2.6.** İmmün disregülasyon hastalıkları

---

Chediak Higashi Sendromu
Griscelli Sendromu tip 2
Hermansky Pudlak Sendromu tip 2
Hermansky Pudlak Sendromu tip 10
Perforin eksikliği
UNC13D/Munc 13-4 eksikliği
Syntaxin 11 eksikliği
STXBP2/Munc 18-2 eksikliği
FAAP24 eksikliği
SLC7A7 eksikliği
RASGRP1 eksikliği
CD70 eksikliği
CTPS1 eksikliği
CD137 eksikliği
RLTPR (CARMIL2) eksikliği
XL magnezyum EBV ve neoplazi (XMEN)
PRKCD eksikliği
XLP1
XLP2
CD27 eksikliği eksikliği
ALPS-FAS
ALPS-FASLG
ALPS-Caspase 10
ALPS-Caspase 8
FADD eksikliği
Otoimmün poliendokrinopati, kandidiyazis ve ektodermal distrofi ile birlikte
ITCH eksikliği
Tripeptil-Peptidaz 2 eksikliği
JAK1 GOF
Prolidaz eksikliği
IPEX
CD25 eksikliği
CTLA4 eksikliği
LRBA eksikliği
STAT3 GOF mutasyonu
BACH2 eksikliği
CD122 eksikliği
DEF6 eksikliği
FERMT1 eksikliği
IL-10 eksikliği
IL-10R eksikliği
NFATS haployetmezliği
TGFB1 eksikliği
RIPK1 eksikliği

---

**Tablo 2.7.** Konjenital fagosit defektleri

---

Shwachman-Diamond Sendromu
SRP54 eksikliği
G6PC3 eksikliği
Glikojen depo hastalığı tip 1b
Cohen Sendromu
3-Methylglutaconic asidüri
Barth Sendromu
Clericuzio Sendromu
VPS45 eksikliği
JAGN1 eksikliği
WDR1 eksikliği
SMARCD2 eksikliği
Spesifik granül eksikliği
HYOU1 eksikliği
P14/LAMTOR2 eksikliği
Elastaz eksikliği
HAX1 eksikliği (Kostmann Hastalığı)
GFI 1 eksikliği
X'e bağlı nötropeni/myelodisplazi WAS GOF
G-CSF reseptör eksikliği
Kombine immün yetmezlik ile birlikte nötropeni
Kistik fibrozis
Papillon-Lefèvre
Lokalizasyonlu juvenil periodontit
$\beta$ -Aktin
LADI
LADII
LADIII
GATA2 eksikliği
Pulmoner alveolar proteinozis
CGD
Rac 2 eksikliği
G6PD eksikliği Sınıf 1

---

**Tablo 2.8.** İntrensik ve doğal immünitete defektler

---

IRAK4 eksikliği
MyD88 eksikliği
IRAK-1 eksikliği
TIRAP eksikliği
İzole konjenital aspleni
STAT1 GOF
IL-17F eksikliği
IL-17RA eksikliği
IL-17RC eksikliği
ACT1 eksikliği
CARD9 eksikliği
Tripanozomiazis
Osteopetrozis
Hidradenitis süpürativa
NBAS eksikliğinden dolayı akut karaciğer yetmezliği
Akut nekrotizan ensefalopati
IRF4 haplo yetmezliği
Komplet IFNGR1 eksikliği ve IFNGR2 eksikliği
IL-12 ve IL-23 reseptör b1 zincir eksikliği
IL-12p40 eksikliği
IL-12Rb2 eksikliği
IL-23R eksikliği
STAT1 LOF
Parsiyel IFN $\gamma$ R1
Parsiyel IFN $\gamma$ R2
AD IFNGR1
SPPL2a eksikliği
Tyk2 eksikliği
Makrofaj gp91 phox eksikliği
IRF8 eksikliği
ISG15 eksikliği
ROR $\gamma$ t eksikliği
JAK1 (LOF)
EVER1 eksikliği
EVER2 eksikliği
CIB1 eksikliği
WHIM Sendromu
STAT1 eksikliği
STAT2 eksikliği
IRF7 eksikliği
IRF9 eksikliği
IFNAR1 eksikliği
IFNAR2 eksikliği
CD16 eksikliği
MDA5 eksikliği
RNA polimeraz 3 eksikliği
IL-18BP eksikliği
Herpes simplex Ensefaliti

---

**Tablo 2.9.** Otoinflamatuvar hastalıklar

---

Ailesel Akdeniz Ateşi
Mevalonat kinaz eksikliği
TRAPS
Ailesel Soğuk Otoinflamatuvar Sendrom
Muckle Wells Sendromu
Yenidoğanda multisistem inflamatuvar hastalık veya kronik infantil nörolojik, kutanöz ve artiküler sendrom
A20 haplo yetmezliği
PLAID veya APLAID
NLRP1 eksikliği
CANDLE sendromu
COPA defekti
NLRC4-MAS
NLRP1 GOF
ALP1 eksikliği
TRIM22 eksikliği
TIM3 eksikliği
PAPA sendromu, çinko yüksekliği, hiper kalprotektinemi
Kronik rekürren multifokal osteomyelit ve konjenital diseritropoietik anemi
DIRA
Çerubizm
Blau Sendromu
CAMPS
DITRA
ADAM17 eksikliği
SLC29A3 mutasyonu
Otulipenia/ORAS
AP1S3 eksikliği
Aicardi-Goutieres Sendromu
İmmün disregülasyon ile birlikte spondiloenkondro-displazi
İnfant dönemi başlangıçlı STING ilişkili vaskülopati
ADA2 eksikliği
XL retiküle pigmente hastalık
USP18 eksikliği
Pediyatrik sistemik lupus eritematozus
OAS1 eksikliği

---

**Tablo 2.10.** Kompleman eksiklikleri

---

C5 eksikliği
C6 eksikliği
C7 eksikliği
C8 eksikliği
C9 eksikliği
Properdin eksikliği
Faktör D eksikliği
C3 LOF
MASP2 eksikliği
Ficolin 3 eksikliği
Faktör B
C1q eksikliği
C1r eksikliği
C1s eksikliği
C2 eksikliği
Komplet C4 eksikliği
C3 GOF
Faktör B GOF
Faktör H eksikliği
Faktör H ilişkili protein eksiklikleri
Faktör I eksikliği
Trombomodülin eksikliği
Membran Kofaktör Protein eksikliği
C1 inhibitör
Membran Atak Kompleks İnhibitör eksikliği
CD55 eksikliği
Periodontal Ehlers Danlos

---

**Tablo 2.11.** Kemik iliği yetmezliği

---

Fankoni anemisi Tip A-W
Diskeratozis konjenita
SRP72 eksikliği
BMFS5
MIRAGE sendromu
Ataksi pansitopeni sendromu
COATS plus Sendromu

---

**Tablo 2.12.** Primer immün yetmezliklerin fenokopileri

---

ALPS-SFAS
RALD
Kriyoprinopati
STAT5b'deki somatik mutasyonlardan dolayı gelişen hiper eozinofilik sendrom
Kronik mukokütanöz kandidiyazis
Mikobakteriye yatkınlık ile giden erişkin başlangıçlı immün yetmezlik
Rekürren cilt enfeksiyonu
Pulmoner alveolar proteinozis
Kazanılmış anjiyoödem
Atipik Hemolitik Üremik Sendrom
Hipogammaglobülinemi ile birlikte timoma

---

**Tablo 2.13.** PİY düşündürülen klinik bulgular

---

Ağır bakteriyel enfeksiyonlar
Ağır viral enfeksiyonlar (herpes, varisella)
Artralji, artrit
Ateş; yineleyen veya sürekli
Aşılara ağır reaksiyonlar
Bronşiektazi
Büyüme ve gelişme geriliği
Deri bulguları; sebore, piyodermi, nekrotik apse, alopesi, egzema, telenjiektazi
Diyare, malabsorbsiyon, kilo kaybı
Göbek kordonunun geç düşmesi
Hematolojik anomaliler; aplastik anemi, hemolitik anemi, nötropeni, trombositopeni
Lenf nodu ve tonsillerin olmayışı ya da beklenenden küçük oluşu
Lenfadenopati
Kıkırdak-saç hipoplazisi
Kısa ekstremiteli cücelik
Kronik stomatit, peritonit
Kronik ensefalit
Otoimmün hastalık bulguları
Rekürren enfeksiyonlar (bronşit, pnömoni, menenjit)
Persistan sinüzit veya mastoidit
Yineleyen üst solunum yolu enfeksiyonları
Yineleyen mantar enfeksiyonları (oral kandidiyazis)

---

PİY konusunda kampanyalar düzenleyen ve farkındalığı artırmaya çalışan Jeffrey Modell Foundation (JMF) isimli kuruluş vardır. Bu vakfın geliştirdiği PİY yönünden uyarıcı bulgulara göre aşağıdaki durumlardan en az ikisinin olması hastanın PİY hastalıkları açısından değerlendirilmesini gerektirir (Tablo 2.14) (<http://www.info4pi.org/library/educational-materials/10-warning-signs>):

**Tablo 2.14.** PİY açısından uyarıcı durumlar

---

Yılda 4 veya daha fazla orta kulak enfeksiyonu
Yılda 2 veya daha fazla ağır sinüzit
2 ay veya daha uzun antibiyotik kullanımına rağmen tedaviye yetersiz yanıt
Yılda 2 veya daha fazla pnömoni
Büyüme geriliği
Tekrarlayan derin cilt veya organ apseleri
Uzun süreli ağızda pamukçuk veya ciltte mantar enfeksiyonu
Enfeksiyon tedavisi için intravenöz antibiyoterapi gereksinimi
Septisemi dahil 2 veya daha fazla derin doku yerleşimli enfeksiyon
Primer immün yetmezlik aile öyküsü

---

PİY düşündürülen laboratuvar bulguları Tablo 2.15'te gösterilmiştir.

**Tablo 2.15.** PİY düşündürülen laboratuvar bulguları

---

Lökositoz
Lenfopeni
Nötropeni
Nötrofil
Eozinofili
Monositopeni
Trombositopeni
İzohemaglutinin titre düşüklüğü
Hipogamaglobülinemi
Azalmış protein antikor yanıtı
Azalmış polisakkarid antikor yanıtı
IgE'nin aşırı yükselmesi (>2000 unit/ml)
Tüberkülin deri testi cevapsızlığı

---

### 3. GEREÇ VE YÖNTEM

#### 3.1. Çalışma Gruplarının Seçimi

Meram Tıp Fakültesi'nde 2019-2020 Eğitim ve Öğretim Dönemi'nde Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları stajını alan dört grupta (Eylül 2019, Kasım 2019, Ocak 2020 ve Mart 2020) alan toplam 202 Dönem dört öğrencisi bu çalışmaya dahil edildi. Öğrencilerimizin PİY konusunda bilgi düzeylerini ölçmek amacıyla toplam 69 sorudan oluşan bir anket formu kullanıldı. Anket formu Yüksek M. ve arkadaşları tarafından 2010 yılında yayınlanan çalışmadan adapte edilerek hazırlandı (Yüksek M ve ark 2010). Öğrencilere çalışmanın amacına yönelik bilgi verilerek sözlü onamları alındıktan sonra, teorik derse başlamadan hemen önce anket formunu dağıtıldı. Anket formuna cinsiyetlerini belirtmeleri, fakat isimlerini yazmamaları istendi. Anket doldurulduktan sonra PİY konusunda, standart olması açısından aynı immünolog tarafından altı saat teorik ders anlatıldı ve teorik derslerin bitiminden hemen sonra, aynı anket formunu evet veya hayır cevaplarını işaretleyerek tekrar doldurmaları istendi. Anket formunu cevaplama süresi 15 dakika olarak belirlendi. Anket formundaki sorulara verilen doğru cevap sayısı üzerinden Anket Puanı hesaplandı.

$$\text{Anket Puanı} = \text{PİY ilişkili duruma evet işareti sayısı} + \text{PİY ilişkisiz duruma hayır işareti sayısı}$$

Teorik ders anlatımı öncesi ve sonrasındaki anket puanları ve bu puanlardaki değişim istatistiksel olarak analiz edildi.

Anket soruları beş bölümden oluşmakta olup aşağıda yer almaktadır:

Bölüm 1- Hangi özgeçmiş özellikleri size PİY düşündürür?

- Bebeklikte tedaviye dirençli oral moniliazis
- Bir kez sepsis geçirme öyküsü
- Kreşe başladıktan sonraki ilk yıl 6 kez ÜSİYE öyküsü
- Sık idrar yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü
- Oral polio aşısı sonrası paralitik polio geçirme öyküsü
- Tekrarlayan selülit (5 kez) sebebiyle hastaneye yatış
- BCG aşısı sonrası sol supraklavikular lenfadenopati
- Göbeğin onuncu günde düşmesi
- Tekrarlayan ağız yaraları

- Süt dişlerinin erken dökülmesi
- Karaciğer apsesi sebebiyle hastaneye yatış
- Gecikmiş yara iyileşmesi
- BCG aşısı yerinde uzun süreli pürülan akıntı
- Giardia enfeksiyonuna bağlı kronik ishal
- Neonatal tetani
- Horlama

Bölüm 2- Hangi soygeçmiş özellikleri size PİY düşündürür?

- Akraba evliliği
- Ailede erken bebek ölümü öyküsü
- Ailede aktif primer tüberküloz varlığı
- Ailede konjenital anomali öyküsü
- Ailede bağ dokusu hastalığı öyküsü
- Ailede otoimmün hastalık varlığı
- Ailede allerjik astım
- Ailede immün yetmezlik öyküsü

Bölüm 3- PİY ön tanınızda ilk hangi laboratuvar tetkikini istersiniz?

- Biyokimya
- Tam Kan Sayımı
- Serum immunoglobulin düzeyleri
- İzohemaglutininin titresi
- PPD
- İn vitro lenfosit fonksiyon testleri
- Nitroblue tetrazolium (NBT)
- Total hemolitik kompleman aktivite testi (CH50)

Bölüm 4- Hangi klinik bulgular PİY'in parçası olabilir?

- Telanjiektazi
- Peteşi
- Hepatosplenomegali
- Gingivitis
- Deride skarlar

- Generalize molloskum kontagiosum
- Gelişme geriliği
- Kısa ekstremiteli cücelik
- Okulokutanöz albinizm
- Tonsil dokusu yokluğu
- Servikal Lenfadenopati
- Artrit
- Malar raş
- Fallot tetralojisi
- Kaput quadratum
- Düşük kulak, hipertelorizm, hipoplastik mandibula, küçük ağız
- Mikrosefali
- Tonsil hipertrofisi
- Diplopi
- Abdominal distansiyon
- Sindaktili
- Guatr
- Dekstrokardi
- Tedaviye dirençli sinüzit
- Süpüratif adenit

Bölüm 5- Hangi laboratuvar bulguları PIY'in parçası olabilir?

- Üç aylık bebekte lenfosit sayısını  $2500/\text{mm}^3$  altında olması
- Trombositopeni
- Lökositoz
- Sekiz aylık bebekte total nötrofil sayısının  $1200/\text{mm}^3$  altında olması
- Bronşiektazi
- NBT testi pozitifliği
- PPD pozitifliği
- Nötrofillerde dev granüller
- Akıntı kültüründe aspergillus üremesi
- CH50 testi pozitifliği
- Hipogammaglobulinemi
- İzohemaglutinin titre pozitifliği (Anti-A, Anti-B)

### 3.2. İstatistiksel Analiz

Katılımcıların farklı deęişkenler aısından sıklıkları, oranları, ortalama ve standart sapmaları betimsel istatistikler olarak sunulmuştur ve tablolarda kategorik deęişkenler için sayı ve % deęerleri, sürekli deęişkenler içinse ortalama ve standart sapma deęerleri rapor edilmiştir. Araştırma deęişkenlerinin dağılımlarının normallik sayılıtısını (varsayım) karşılayıp karşılamadığı, hem çarpıklık ve basıklık düzeyleri ile hem de histogramlar ile deęerlendirilmiştir. Deęerlendirme sonuçları, araştırma deęişkenlerinin normallik sayılıtısını karşıladığını göstermektedir. Bu sebeple ikili karşılaştırmalar için Bağımsız Gruplar için t-Testi ve Bağımlı Gruplar için t-Testi, dörtlü karşılaştırmalarda ise Tek Yönlü ANOVA yürütülmüştür ve ortalama ± standart sapma deęerleri de rapor edilmiştir. Bütün analiz sonuçları için anlamlılık düzeyi <0,05 olarak belirlenmiştir. Bu çalışmada verilerin analizleri SPPS 25 (IBM Corp. Released 2017. IBM SPSS Statistics for Windows, Version 25.0. Armonk, NY: IBM Corp.) programı aracılığı ile gerçekleştirilmiştir.

## 4. BULGULAR

### 4.1. Olguların Genel Özellikleri

Bu çalışmaya, Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi 2019-2020 eğitim-öğretim yılında 202 dönem dört öğrencisi dahil edildi. Öğrencilerin 112'si kadın (%55,4) ve 90'ı erkekti (%44,6). Birinci grupta 64 (Eylül 2019), ikinci grupta 51 (Kasım 2019), üçüncü grupta 41 (Ocak 2020), dördüncü grupta 46 (Mart 2020) öğrenci anket formu doldurdu. Çalışmaya katılan 2020 öğrenci arasında ve dört ayrı grupta yer alan öğrenciler arasında cinsiyet yönünden istatistiksel olarak fark olmadığı saptandı ( $p>0,05$ ).

Bölüm 1'in anket puanı teorik dersler öncesinde %56, teorik dersler sonrasında %61; bölüm 2'nin anket puanı teorik dersler öncesinde %64, teorik dersler sonrasında %51; bölüm 3'ün anket puanı teorik dersler öncesinde %53, teorik dersler sonrasında %69; bölüm 4'ün anket puanı teorik dersler öncesinde %49, teorik dersler sonrasında %57; bölüm 5'in anket puanı teorik dersler öncesinde %61, teorik dersler sonrasında %69 olarak saptanmıştır. Soruların teorik dersler öncesi ve sonrasında doğru ve yanlış cevaplanma oranları aşağıdaki tablolarda gösterilmiştir (Tablo 4.1, Tablo 4.2, Tablo 4.3, Tablo 4.4, Tablo 4.5).

**Tablo 4.1.** “Hangi Özgeçmiş Özellikleri Size Primer İmmün Yetmezlik Düşündürür?” Sorusuna İlişkin Teorik Dersler Öncesinde ve Sonrasında Verilen Cevapların Oranları

Özgeçmiş Özellikleri		Doğru	%	Yanlış	%	p
Bebeklikte tedaviye dirençli oral moniliiasis (pamukçuk)*	T.Ö.	187	92,6	15	7,4	,000
	T.S.	202	100,0	0	0	
Bir kez sepsis geçirme öyküsü	T.Ö.	150	74,3	52	25,7	,000
	T.S.	87	43,1	115	56,9	
Kreşe başladıktan sonraki ilk yıl 6 kez ÜSYE öyküsü	T.Ö.	34	16,8	168	83,2	,000
	T.S.	79	39,1	123	60,9	
Sık idrar yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü	T.Ö.	52	25,7	150	74,3	,063
	T.S.	37	18,3	165	81,7	
Oral polio aşısı sonrası paralitık polio geçirme öyküsü*	T.Ö.	152	75,2	50	24,8	,000
	T.S.	195	96,5	7	3,5	
Tekrarlayan selülit (5 kez) sebebiyle hastaneye yatış*	T.Ö.	166	82,2	36	17,8	,078
	T.S.	177	87,6	25	12,4	
BCG aşısı sonrası sol supraklavikular lenfadenopati	T.Ö.	105	52,0	97	48,0	,000
	T.S.	11	5,4	191	94,6	
Göbeğin onuncu günde düşmesi	T.Ö.	152	75,2	50	24,8	,000
	T.S.	117	57,9	85	42,1	
Tekrarlayan ağız yaraları (aftlar)	T.Ö.	29	14,4	173	85,6	,000
	T.S.	10	5,0	192	95,0	
Süt dişlerinin erken dökülmesi	T.Ö.	166	82,2	36	17,8	,000
	T.S.	125	61,9	77	38,1	
Karaciğer absesi sebebiyle hastaneye yatış*	T.Ö.	50	24,8	152	75,2	,000
	T.S.	176	87,1	26	12,9	
Gecikmiş yara iyileşmesi*	T.Ö.	146	72,3	56	27,7	,000
	T.S.	187	92,6	15	7,4	
BCG aşısı yerinde uzun süreli pürülan akıntı	T.Ö.	89	44,1	113	55,9	,000
	T.S.	17	8,4	185	91,6	
Giardiasise bağlı kronik ishal*	T.Ö.	67	33,2	135	66,8	,000
	T.S.	183	90,6	19	9,4	
Yenidoğan döneminde tetani*	T.Ö.	59	29,2	143	70,8	,000
	T.S.	189	93,6	13	6,4	
Horlama	T.Ö.	193	95,5	9	4,5	,039
	T.S.	184	91,1	18	8,9	

**T.Ö:** Teorik Dersler Öncesi, **T.S:** Teorik Dersler Sonrası

\*PİY ile ilişkili

Öğrencilerin, bebeklikte tedaviye dirençli oral moniliiasis, oral polio aşısı sonrası paralitık polio geçirme öyküsü ve gecikmiş yara iyileşmesi durumlarının PİY ile ilişkili olduğunu teorik dersler öncesinde biliyor oldukları; teorik dersler sonrasında PİY ile daha iyi ilişkilendirdikleri; karaciğer absesi sebebiyle hastaneye yatış, giardiasise bağlı kronik ishal ve yenidoğan döneminde tetani durumlarının PİY ile ilişkili olduğunu teorik dersler öncesinde bilmiyor oldukları; teorik dersler sonrasında farkındalıklarının anlamlı olarak arttığı; tekrarlayan selülit sebebiyle hastaneye yatış durumunun PİY ile ilişkili olduğunu teorik dersler öncesinde biliyor oldukları; teorik dersler sonrasında farkındalığın aynı düzeyde olduğu görüldü (Tablo 4.1).

**Tablo 4.2.** “Hangi Soy geçmiş Özellikleri Size Primer İmmün Yetmezlik Düşündürür?” Sorusuna ilişkin Teorik Dersler Öncesinde ve Sonrasında Verilen Cevapların Oranları

Soygeçmiş Özellikleri		Doğru	%	Yanlış	%	p
Ailede immün yetmezlik öyküsü*	T.Ö.	199	98,5	3	1,5	,158
	T.S.	201	99,5	1	,5	
Akraba evliliği*	T.Ö.	133	65,8	69	34,2	,000
	T.S.	200	99,0	2	1,0	
Erken bebek ölüm öyküsü*	T.Ö.	160	79,2	42	20,8	,000
	T.S.	198	98,0	4	2,0	
Ailede otoimmün hastalık varlığı	T.Ö.	46	22,8	156	77,2	,000
	T.S.	8	4,0	194	96,0	
Ailede konjenital anomali varlığı	T.Ö.	142	70,3	60	29,7	,000
	T.S.	48	23,8	154	76,2	
Ailede kollajen doku hastalığı tanısı	T.Ö.	145	71,8	57	28,2	,000
	T.S.	57	28,2	145	71,8	
Ailede alerjik astım	T.Ö.	108	53,5	94	46,5	,000
	T.S.	73	36,1	129	63,9	
Ailede aktif primer tüberküloz varlığı	T.Ö.	101	50,0	101	50,0	,000
	T.S.	34	16,8	168	83,2	

**T.Ö:** Teorik Dersler Öncesi, **T.S:** Teorik Dersler Sonrası

\*PİY ile ilişkili

Öğrencilerin, akraba evliliği ve erken bebek ölüm öyküsü durumlarının PİY ile ilişkili olduğunu teorik dersler öncesinde biliyor oldukları; teorik dersler sonrasında PİY ile daha iyi ilişkilendirdikleri; ailede immün yetmezlik öyküsü durumunun PİY ile ilişkili olduğunu teorik dersler öncesinde biliyor oldukları; teorik dersler sonrasında farkındalığın aynı düzeyde olduğu; ailede otoimmün hastalık, konjenital anomali, kollajen doku hastalığı, alerjik astım ve aktif primer tüberküloz varlığı durumlarını teorik dersler sonrasında PİY ile fazladan ilişkilendirdikleri görüldü (Tablo 4.2).

Öğrencilerin ön tanıda istenmesi gereken tetkikler noktasında, tam kan sayımı ve periferik yayma tetkiklerinin PİY ile ilişkili olduklarını teorik dersler öncesinde biliyor oldukları; teorik dersler sonrasında farkındalığın daha da arttığı; serum immünglobülin düzeyleri, PPD ve izohemaglutininin titresi tetkiklerinin PİY ile ilişkili olduğunu teorik dersler öncesinde biliyor oldukları; teorik dersler sonrasında farkındalığın aynı düzeyde olduğu; NBT ve CH50 tetkiklerinin PİY ile ilişkili olduğunu teorik dersler öncesinde bilmiyor oldukları; teorik dersler sonrasında farkındalığın anlamlı bir şekilde arttığı; in vitro lenfosit fonksiyonları ve tam biyokimya tetkiklerini PİY ön tanısında tarama testi olarak kabul ederek fazladan tetkik isteme eğiliminde oldukları; teorik dersler sonrasında farkındalığın anlamlı olarak artmış olmasına rağmen bu eğilimin devam ettiği görüldü (Tablo 4.3).

**Tablo 4.3.** “Primer İmmün Yetmezlik Ön Tanınızda İlk Hangi Laboratuvar Tetkikini İstersiniz?” Sorusuna İlişkin Teorik Dersler Öncesinde ve Sonrasında Verilen Cevapların Oranları

Ön Tamda İstenen İlk Laboratuvar Tetkikleri		Doğru	%	Yanlış	%	p
Tam kan sayımı - periferik yayma*	T.Ö.	189	93,6	13	6,4	,000
	T.S.	201	99,5	1	0,5	
Serum immünglobulin düzeyleri*	T.Ö.	198	98,0	4	2,0	,740
	T.S.	197	97,5	5	2,5	
PPD*	T.Ö.	112	55,4	90	44,6	,081
	T.S.	129	63,9	73	36,1	
İzohemaglutininin titresi*	T.Ö.	110	54,5	92	45,5	,268
	T.S.	121	59,9	81	40,1	
İn vitro lenfosit fonksiyonları	T.Ö.	40	19,8	162	80,2	,000
	T.S.	93	46,0	109	54,0	
Tam biyokimya	T.Ö.	68	33,7	134	66,3	,000
	T.S.	106	52,5	96	47,5	
NBT (Nitroblue tetrazolium testi)*	T.Ö.	70	34,7	132	65,3	,000
	T.S.	130	64,4	72	35,6	
CH50*	T.Ö.	72	35,6	130	64,4	,000
	T.S.	133	65,8	69	34,2	

**T.Ö:** Teorik Dersler Öncesi, **T.S:** Teorik Dersler Sonrası

\*PİY ile ilişkili

Öğrencilerin, PİY düşündürülen klinik bulgular ile ilgili bilgisi ve farkındalığı irdelendiğinde, telenjiektazi, gelişme geriliği, tonsil dokusu yokluğu, okülokütanöz albinizm, düşük kulak, küçük ağız, hipertelorizm, hipoplastik mandibula, hepatosplenomegali, peteşi, deride skarlar, generalize molluscum contagiosum, mikrosefali ve kısa ekstremiteli cücelik durumları ile ilgili teorik dersler sonrasında farkındalıklarının anlamlı olarak arttığı görüldü (Tablo 4.4).

Öğrencilerin, PİY düşündürülen laboratuvar bulguları ile ilgili bilgisi ve farkındalığı irdelendiğinde, izohemaglutininin titre pozitifliği, PPD pozitifliği ve CH50 pozitifliğini PİY ile fazladan ilişkilendirdikleri; teorik dersler sonrasında bu ilişkilendirmenin anlamlı olarak daha da arttığı; çocuklarda yaşa göre nötrofil ve lenfosit sayılarına teorik dersler öncesinde de vakıf oldukları; trombositopeni ve hipogammaglobulineminin PİY ile ilişkili olduklarını teorik dersler öncesinde bildikleri; teorik dersler sonrasında bilgilerinin anlamlı olarak arttığı görüldü (Tablo 4.5).

**Tablo 4.4.** “Hangi Klinik Bulgular Primer İmmün Yetmezliğin Parçası Olabilir?” Sorusuna ilişkin Teorik Dersler Öncesinde ve Sonrasında Verilen Cevapların Oranları

Primer İmmün Yetmezliğin Parçası Olabilecek Klinik Bulgular		Doğru	%	Yanlış	%	p
Telenjiektazi*	T.Ö.	97	48,0	105	52,0	,000
	T.S.	201	99,5	1	,5	
Gelişme geriliği*	T.Ö.	183	90,6	19	9,4	,000
	T.S.	202	100,0	-	-	
Tonsil dokusu yokluğu*	T.Ö.	163	80,7	39	19,3	,001
	T.S.	184	91,1	18	8,9	
Okülokütanöz albinizm*	T.Ö.	69	34,2	133	65,8	,000
	T.S.	166	82,2	36	17,8	
Düşük kulak, küçük ağız, hipertelorizm, hipoplastik mandibula*	T.Ö.	82	40,6	120	59,4	,000
	T.S.	170	84,2	32	15,8	
Tedaviye dirençli sinüzit	T.Ö.	24	11,9	178	88,1	,002
	T.S.	9	4,5	193	95,5	
Hepatosplenomegali*	T.Ö.	138	68,3	64	31,7	,000
	T.S.	194	96,0	8	4,0	
Gingivit	T.Ö.	41	20,3	161	79,7	,275
	T.S.	34	16,8	168	83,2	
Süpüratif adenit	T.Ö.	39	19,3	163	80,7	,001
	T.S.	16	7,9	186	92,1	
Peteşi*	T.Ö.	87	43,1	115	56,9	,000
	T.S.	175	86,6	27	13,4	
Deride skarlar*	T.Ö.	111	55,0	91	45,0	,000
	T.S.	194	96,0	8	4,0	
Generalize molluscum contagiosum*	T.Ö.	100	49,5	102	50,5	,000
	T.S.	140	69,3	62	30,7	
Mikrosefali*	T.Ö.	64	31,7	138	68,3	,000
	T.S.	128	63,4	74	36,6	
Dekstrokardi	T.Ö.	165	81,7	37	18,3	,006
	T.S.	146	72,3	56	27,7	
Kısa ekstremiteli cücelik*	T.Ö.	56	27,7	146	72,3	,000
	T.S.	129	63,9	73	36,1	
Servikaladenopati	T.Ö.	47	23,3	155	76,7	,000
	T.S.	17	8,4	185	91,6	
Artrit	T.Ö.	55	27,2	147	72,8	,000
	T.S.	5	2,5	197	97,5	
Malar raş	T.Ö.	90	44,6	112	55,4	,000
	T.S.	70	34,7	132	65,3	
Abdominal distansiyon	T.Ö.	147	72,8	55	27,2	,000
	T.S.	49	24,3	153	75,7	
Sindaktili	T.Ö.	157	77,7	45	22,3	,001
	T.S.	130	64,4	72	35,6	
Tonsil hipertrofisi	T.Ö.	58	28,7	144	71,3	,652
	T.S.	62	30,7	140	69,3	
Fallot tetralojisi*	T.Ö.	79	39,1	123	60,9	,139
	T.S.	92	45,5	110	54,5	
Diplopi	T.Ö.	139	68,8	63	31,2	,001
	T.S.	113	55,9	89	44,1	
Guatr	T.Ö.	147	72,8	55	27,2	,002
	T.S.	119	58,9	83	41,1	
Kaput kuadratum	T.Ö.	141	69,8	61	30,2	,006
	T.S.	119	58,9	83	41,1	

**T.Ö:** Teorik Dersler Öncesi, **T.S:** Teorik Dersler Sonrası

\*PİY ile ilişkili

**Tablo 4.5.** “Hangi Laboratuvar Bulguları Primer İmmün Yetmezliğin Parçası Olabilir?” Sorusuna ilişkin Teorik Dersler Öncesinde Ve Sonrasında Verilen Cevapların Oranları

Primer İmmün Yetmezliğin Parçası Olabilecek Laboratuvar Bulguları		Doğru	%	Yanlış	%	p
Nötrofillerde dev granüller*	T.Ö.	154	76,2	48	23,8	,000
	T.S.	194	96,0	8	4,0	
Sekiz aylık bebekte total nötrofil sayısının 1200/mm <sup>3</sup> altında olması*	T.Ö.	185	91,6	17	8,4	,139
	T.S.	176	87,1	26	12,9	
Akıntı kültüründe aspergillus*	T.Ö.	146	72,3	56	27,7	,000
	T.S.	190	94,1	12	5,9	
Trombositopeni*	T.Ö.	146	72,3	56	27,7	,000
	T.S.	198	98,0	4	2,0	
Bronşiektazi*	T.Ö.	92	45,5	110	54,5	,000
	T.S.	177	87,6	25	12,4	
NBT pozitifliği (Nitroblue tetrazolium testi)	T.Ö.	82	40,6	120	59,4	,010
	T.S.	107	53,0	95	47,0	
Üç aylık bebekte lenfosit sayısının 2500/mm <sup>3</sup> altında olması*	T.Ö.	177	87,6	25	12,4	,061
	T.S.	163	80,7	39	19,3	
İzohemaglutinin titre pozitifliği (Anti-A, Anti-B)	T.Ö.	78	38,6	124	61,4	,000
	T.S.	47	23,3	155	76,7	
Lökositoz*	T.Ö.	82	40,6	120	59,4	,000
	T.S.	135	66,8	67	33,2	
PPD pozitifliği	T.Ö.	72	35,6	130	64,4	,000
	T.S.	34	16,8	168	83,2	
CH50 pozitifliği (Total hemolitik aktivitesi)	T.Ö.	88	43,6	114	56,4	,001
	T.S.	58	28,7	144	71,3	
Hipogammaglobulinemi*	T.Ö.	167	82,7	35	17,3	,000
	T.S.	195	96,5	7	3,5	

T.Ö: Teorik Dersler Öncesi, T.S: Teorik Dersler Sonrası

\*PİY ile ilişkili

## 4.2. Cinsiyetin Anket Puanlarına Etkisinin İncelenmesi

Teorik ders öncesi ve sonrasındaki anket puanlarında kadın ve erkek katılımcılar arasında anlamlı bir farklılık olup olmadığını tespit etmek için iki ayrı bağımsız gruplar için t-testi yürütülmüştür. Elde edilen sonuçlar, her iki parametre için kadın ve erkek katılımcılar arasında anlamlı bir farklılık olmadığını göstermektedir ( $p>0,05$ ) (Tablo 4.6).

**Tablo 4.6.** Teorik Dersler Öncesi ve Sonrasında Kadın ve Erkek Katılımcıların Anket Puanları

	Cinsiyet	N	Ort.	S	% 95 Güven Aralığı		p
					En Düşük	En Yüksek	
Teorik Ders Öncesi	Kadın	112	38,02	3,775	-1,471	,525	.351
	Erkek	90	37,54	3,309			
Teorik Ders Sonrası	Kadın	112	41,88	3,870	-1,279	,929	.765
	Erkek	90	41,70	4,060			

Teorik ders öncesi ve sonrasında elde edilen anket puanları arasındaki fark (anket puanı farkı) yönünden, kadın ve erkek katılımcılarda anlamlı olarak farklılık olup olmadığını incelemek için bağımsız gruplar için t-testi yürütülmüştür. Elde edilen sonuçlar kadın ve erkek katılımcılar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark olmadığını göstermektedir ( $p>0,05$ ) (Tablo 4.7).

**Tablo 4.7.** Kadın ve Erkek Katılımcıların Teorik Dersler Öncesi ve Sonrasında Anket Puanları Arasındaki Farkların Karşılaştırılması

Cinsiyet	n	Ort.	S	% 95 Güven Aralığı		T	p
				En Düşük	En Yüksek		
Kadın	112	3,86	5,11	-1,70	1,11	-,418	,676
Erkek	90	4,16	4,95				

### 4.3. Öğrenci Gruplarının Anket Puanları Açısından Karşılaştırılması

Yapılan ankette bütün katılımcıların teorik dersler öncesindeki anket puanı 37,81 (%54,8); teorik dersler sonrasında 41,80 (%60,6) olarak tespit edilmiştir. Teorik dersler sonrasındaki anket puanında %10,5 oranında artış görülmüştür ( $p<0,05$ ).

Teorik dersler öncesinde ve sonrasındaki anket puanlarının gruplar arasında anlamlı bir farklılık olup olmadığını tespit etmek için iki ayrı tek yönlü ANOVA testi yürütülmüştür. Elde edilen sonuçlar, teorik dersler öncesinde gruplar arasında anlamlı bir farklılık olmadığını göstermektedir ( $p>0,05$ ). Ancak teorik dersler sonrasında gruplar arasında anlamlı bir farklılık elde edilmiştir ( $p<0,001$ ). Farkın hangi gruplar arasında olduğunu tespit etmek için yapılan Tukey testi sonucunda birinci ve ikinci grubun ortalamalarının üçüncü ve dördüncü grubun ortalamalarından anlamlı olarak daha yüksek olduğu görülmüştür (Tablo 4.8, Tablo 4.9).

**Tablo 4.8.** Teorik Dersler Öncesinde Grupların Anket Puanları

Grup	n	Ort.	S	% 95 Güven Aralığı		F	p
				En Düşük	En Yüksek		
1	64	38,172	3,650	37,289	39,054	,764	,515
2	51	37,353	3,503	36,364	38,342		
3	41	37,439	3,873	36,336	38,542		
4	46	38,130	3,284	37,089	39,171		
Toplam	202	37,81	3,574	-	-		

**Tablo 4.9.** Teorik Dersler Sonrasında Grupların Anket Puanları

Grup	n	Ort.	S	% 95 Güven Aralığı		F	p
				En Düşük	En Yüksek		
1	64	43,53	3,519	42,652	44,410	14.16	.000
2	51	42,82	3,439	41,856	43,791		
3	41	39,88	3,848	38,663	41,093		
4	46	39,96	3,694	38,860	41,053		
Toplam	202	41,80	3,947	-	-		

Teorik dersler öncesi ve sonrasında elde edilen anket puanları arasındaki farkın gruplar arasında anlamlı olarak farklı olup olmadığını incelemek için tek yönlü ANOVA testi kullanılmıştır. Elde edilen sonuçlar gruplar arasında anlamlı farklılık olduğuna işaret etmektedir ( $p<0,001$ ). Farkın hangi gruplar arasında olduğunu tespit etmek için yapılan Tukey testi sonucunda birinci ve ikinci grubun anket puanları arasındaki farkın üçüncü ve dördüncü grubun anket puanları arasındaki farklardan anlamlı olarak daha yüksek olduğu görülmüştür (Tablo 4.10).

**Tablo 4.10.** Grupların Teorik Dersler Öncesi ve Sonrasındaki Anket Puanlarının Karşılaştırılması

Grup	n	Ort.	S	% 95 Güven Aralığı		F	p
				En Düşük	En Yüksek		
1	64	5,36	4,45	4,18	6,54	7,94	.001
2	51	5,47	4,81	4,15	6,79		
3	41	2,44	5,43	,97	3,91		
4	46	1,83	4,61	,43	3,22		
Toplam	202	3,99	5,03	-	-		

#### 4.4. Anket Puanlarının Genel Değerlendirmesi

Teorik dersler öncesi ve sonrasındaki anket puanları arasında anlamlı bir farklılık olup olmadığını incelemek için bağımlı gruplar için t-testi yürütülmüştür. Elde edilen sonuçlar, teorik dersler sonrasındaki anket puanının ( $41,80\pm 3,947$ ) teorik dersler öncesindeki anket puanından ( $37,81\pm 3,574$ ) anlamlı olarak daha yüksek olduğunu göstermektedir ( $p<0,001$ ).

Kadın ve erkeklerde benzer bir farklılaşma örüntüsünün olup olmadığını incelemek için aynı analiz kadın ve erkekler için ayrı ayrı yürütülmüştür. Elde edilen sonuçlar hem erkeklerde hem de kadınlarda teorik dersler sonrasındaki anket puanının, teorik dersler

öncesindeki anket puanından anlamlı olarak daha yüksek olduğunu göstermektedir (Tablo 4.11). Cinsiyete göre anlamlı fark bulunmamıştır.

**Tablo 4.11.** Kadın ve Erkek Katılımcıların Teorik Dersler Öncesi ve Sonrasında Anket Puanlarının Karşılaştırılması

Cinsiyet	n	Ort.	S	% 95 Güven Aralığı		t	p	
				En Düşük	En Yüksek			
Kadın	T.Ö	112	38,02	3,775	-4,813	-2,901	-7,995	,000
	T.S.		41,88	3,870				
Erkek	T.Ö.	90	37,54	3,309	-5,193	-3,118	-7,959	,000
	T.S.		41,70	4,060				

T.Ö: Teorik Dersler Öncesi, T.S: Teorik Dersler Sonrası

Bağımlı gruplar için t-testi, gruplar için de ayrı ayrı yürütülmüştür. Elde edilen sonuçlar farklılığın paralel olduğunu, dört grupta da teorik dersler sonrasındaki anket puanlarının teorik dersler öncesindeki anket puanlarından anlamlı olarak daha yüksek olduğunu göstermektedir (Tablo 4.12). Dört grup olarak ayrı ayrı tarihlerde eğitim alan dönem dört öğrencileri de, bu eğitim ile anlamlı bir şekilde PİY bilgilerini artırmıştır.

**Tablo 4.12.** Farklı Gruplardaki Katılımcıların Teorik Dersler Öncesi ve Sonrasındaki Anket Puanlarının Karşılaştırılması

Grup	n	Ort.	S	% 95 Güven Aralığı		t	p	
				En Düşük	En Yüksek			
1	T.Ö	64	38,17	3,650	-6,471	-4,247	-9,630	,000
	T.S.	64	43,53	3,519				
2	T.Ö.	51	37,35	3,503	-6,822	-4,119	-8,130	,000
	T.S.	51	42,82	3,439				
3	T.Ö	41	37,44	3,873	-4,152	-,726	-2,878	,006
	T.S.	41	39,88	3,848				
4	T.Ö	46	38,13	3,284	-3,194	-,458	-2,689	,010
	T.S.	46	39,96	3,694				

T.Ö: Teorik Dersler Öncesi, T.S: Teorik Dersler Sonrası

#### 4.5. Anket Bölümleri ve Sorularının Değerlendirilmesi

Altmış dokuz sorudan oluşan bu anketteki 36 soru PİY ile doğrudan ilişkili ve 33 soru PİY ile ilişkili olmayan bilgiler içermektedir. PİY ile ilişkili soruların teorik ders öncesindeki anket puanının %61,2, teorik dersler sonrasındaki anket puanının %85,6; PİY

ile ilişkili olmayan soruların teorik dersler öncesindeki puanının %47,9, teorik dersler sonrasındaki anket puanının %33,3 oranında olduğu tespit edilmiştir.

Bu çalışmada ayrıca katılımcıların teorik dersler öncesinde ve sonrasında PİY ile ilişkili olan ve PİY ile ilişkili olmayan soruların anket puanları arasında anlamlı bir farklılaşma olup olmadığını incelemek için bir dizi Bağımlı Gruplar için t-Testi yürütülmüştür. Elde edilen sonuçlar incelendiğinde, hem teorik dersler öncesinde hem de teorik dersler sonrasında PİY ile ilişkili soruların anket puanlarının, PİY ile ilişkili olmayan soruların anket puanından anlamlı olarak daha yüksek olduğu görülmektedir. Ayrıca PİY ile ilişkili soruların teorik dersler sonrasındaki anket puanı teorik dersler öncesindeki anket puanından anlamlı olarak daha yüksektir. Aksine PİY ile ilişkili olmayan soruların teorik dersler sonrasındaki anket puanı teorik dersler öncesindeki anket puanından anlamlı olarak daha düşüktür (Tablo 4.13).

**Tablo 4.13.** PİY ile ilişkili olan ve PİY ile ilişkili olmayan Soruların Anket Puanlarının Karşılaştırılması

	Ort.	S	% 95 Güven Aralığı		t	p
			Alt Sınır	Üst Sınır		
T.Ö. PİY ile ilişkili olan soruların anket puanları	,612	,1303	,099	,167	7,667	,000
T.Ö. PİY ile ilişkili olmayan soruların anket puanları	,479	,137				
T.S. PİY ile ilişkili olan soruların anket puanları	,856	,079	,497	,548	40,282	,000
T.S. PİY ile ilişkili olmayan soruların anket puanları	,333	,133				
T.Ö. PİY ile ilişkili olan soruların anket puanları	,612	,130	-,263	-,225	-25,182	,000
T.S. PİY ile ilişkili olan soruların anket puanları	,856	,079				
T.Ö. PİY ile ilişkili olmayan soruların anket puanları	,479	,137	,124	,166	13,674	,000
T.S. PİY ile ilişkili olmayan soruların anket puanları	,333	,133				

**T.Ö:** Teorik Dersler Öncesi, **T.S:** Teorik Dersler Sonrası

Teorik dersler öncesi ve sonrasındaki anket puanlarında anlamlı bir değişiklik olup olmadığı her bir bölüm için ayrı ayrı incelenmiştir. Bu amaçla yürütülen bir dizi Bağımlı Gruplar için t-Testi analizi sonucunda soygeçmiş özelliklerine ilişkin soruların

anket puanında anlamlı bir düşme olduğu; ancak diğer bölümlerin anket puanlarında anlamlı bir artış olduğu görülmektedir (Tablo 4.14, Tablo 4.15).

Katılımcıların farklı bölümlerde teorik dersler sonrasında elde ettikleri başarının karşılaştırılması için bir dizi Bağımlı Gruplar için t-Testi yürütülmüştür. Elde edilen sonuçlar incelendiğinde başarı düzeyindeki artışın anlamlı olarak en yüksek olduğu bölümün üçüncü bölüm (laboratuvar tetkikleri) olduğu görülmüştür. Üçüncü bölümü beşinci bölüm izlemektedir, ardından gelen birinci ve dördüncü bölümlerdeki başarı oranları arasında anlamlı bir farklılaşma yoktur. Ayrıca beşinci bölümdeki başarı oranı birinci bölümdeki başarı oranından daha yüksek olmasına rağmen dördüncü ve beşinci bölümlerdeki başarı oranları arasında da anlamlı bir farklılaşma yoktur (Tablo 4.16).

**Tablo 4.14.** Bölümlere Göre Teorik Dersler Öncesi Ve Sonrasındaki Anket Puanları

Bölümler		En Düşük	En Yüksek	Ort.	S
		Yüzde Değeri	Yüzde Değeri	Yüzde	
B1-Özgeçmiş Özellikleri*	T.Ö.	,38	,81	,556	,090
	T.S.	,31	,88	,611	,093
B2-Soygeçmiş Özellikleri*	T.Ö.	,13	1	,640	,183
	T.S.	,25	1	,507	,155
B3-Ön Tamda İstenen İlk Laboratuvar Tetkikleri*	T.Ö.	,13	,88	,532	,170
	T.S.	,13	1	,687	,183
B4-Primer İmmün Yetmezliğin Parçası Olabilecek Klinik Bulgular*	T.Ö.	,24	,76	,491	,091
	T.S.	,32	,80	,567	,0789
B5-Primer İmmün Yetmezliğin Parçası Olabilecek Laboratuvar Bulguları*	T.Ö.	,17	,92	,606	,138
	T.S.	,33	1	,691	,126

**T.Ö:** Teorik Dersler Öncesi, **T.S:** Teorik Dersler Sonrası, **B:** Bölüm

\*p<0,05

**Tablo 4.15.** Bölümlere Göre Teorik Dersler Öncesi Ve Sonrasındaki Anket Puanlarının Karşılaştırılması

Bölüm	Ort.	S	% 95 güven Aralığı		t	p
			Alt Sınır	Üst Sınır		
Bölüm 1	-,05538	,12092	-,07216	-,03861	-6,510	,000
Bölüm 2	,13304	,21053	,10384	,16225	8,982	,000
Bölüm 3	-,15532	,23312	-,18766	-,12298	-9,469	,000
Bölüm 4	-,07624	,11076	-,09160	-,06087	-9,783	,000
Bölüm 5	-,08457	,17347	-,10864	-,06050	-6,929	,000

**Tablo 4.16.** Katılımcıların Farklı Bölümlerde Teorik Dersler Sonrasındaki Anket Puanlarının Karşılaştırılması

Bölümler	Ort.	S	% 95 güven Aralığı		t	p
			Alt Sınır	Üst Sınır		
Fark_B1 - Fark_B2	,18843	,23256	,15616	,22069	11,516	,000
Fark_B1 - Fark_B3	-,09994	,25730	-,13564	-,06424	-5,520	,000
Fark_B1 - Fark_B4	-,02085	,15789	-,04276	,00105	-1,877	,062
Fark_B1 - Fark_B5	-,02919	,19416	-,05612	-,00225	-2,137	,034
Fark_B2 - Fark_B3	-,28837	,29202	-,32888	-,24785	-14,035	,000
Fark_B2 - Fark_B4	-,20928	,24613	-,24343	-,17513	-12,085	,000
Fark_B2 - Fark_B5	-,21762	,28483	-,25713	-,17810	-10,859	,000
Fark_B3 - Fark_B4	,07908	,24791	,04469	,11348	4,534	,000
Fark_B3 - Fark_B5	,07075	,29267	,03015	,11135	3,436	,001
Fark_B4 - Fark_B5	-,00833	,20716	-,03707	,02041	-,572	,568

**B: Bölüm**

Teorik dersler öncesinde PİY ile ilişkili soruların anket puanı %50 ve üstünde olan 170 (%77,2) katılımcı; %75 ve üstünde olan 35 (%15,9) katılımcı olduğu görülmektedir. Teorik dersler sonrasında ise PİY ile ilişkili soruların anket puanı %50 ve üstünde olan 202 (%100) katılımcı ( $p<0,05$ ); %75 ve üstünde olan 185 (%91,6) katılımcı olduğu görülmektedir ( $p<0,05$ ). Ayrıca 9 (%4,5) katılımcının PİY ile ilişkili olan soruların anket puanı %100'dür.

Teorik dersler öncesinde PİY ile ilişkili olmayan soruların anket puanı %50 ve üstünde olan 89 (%44,5) katılımcı; %75 ve üstünde olan 5 (%2,5) katılımcı olduğu görülmektedir. Teorik dersler sonrasında ise PİY ile ilişkili olmayan soruların anket puanı %50 ve üstünde olan 20 (%10) katılımcı olduğu ( $p<0,05$ ); %75 ve üstünde hiç katılımcı olmadığı görülmektedir ( $p>0,05$ ).

#### 4.6. Bulguların Özeti

Bulgular aşağıda maddeler halinde sıralanmıştır:

-İki cinsiyet arasında teorik derslerin başarısı açısından anlamlı fark görülmedi ( $p>0,05$ ).

-Teorik dersler öncesinde anket puanı 37,81 (%54,8); teorik dersler sonrasında 41,80 (%60,6) olarak tespit edildi ( $p<0,05$ ).

-Gruplar arasındaki başarı teorik dersler öncesinde benzerdi; fakat teorik dersler sonrasında birinci ve ikinci grup; üçüncü ve dördüncü gruptan daha fazla başarı gösterdi ( $p<0,05$ ).

-Teorik derslerin tüm katılımcılarda genel olarak, her iki cinsiyet grubunda ve her dört öğrenci grubunda ayrı ayrı başarıyı artırdığı tespit edildi ( $p<0,05$ ).

-Hem teorik dersler öncesinde hem de teorik dersler sonrasında PİY ile ilişkili soruların anket puanının, PİY ile ilişkili olmayan soruların anket puanından anlamlı olarak daha yüksek olduğu görülmektedir ( $p<0,05$ ). Ayrıca PİY ile ilişkili soruların teorik dersler sonrasındaki anket puanı teorik dersler öncesindeki anket puanından anlamlı olarak daha yüksektir ( $p<0,05$ ). Aksine PİY ile ilişkili olmayan soruların teorik dersler sonrasındaki anket puanı teorik dersler öncesindeki anket puanından anlamlı olarak daha düşüktür ( $p<0,05$ ).

-Teorik dersler sonrasında soygeçmiş özelliklerine ilişkin soruların anket puanında anlamlı bir düşme olduğu; ancak diğer bölümlerin anket puanlarında anlamlı bir artış olduğu görülmektedir ( $p<0,05$ ).

-Başarı düzeyindeki artışın anlamlı olarak en yüksek olduğu bölümün üçüncü bölüm olduğu görülmüştür. Üçüncü bölümü beşinci bölüm izlemektedir, ardından gelen birinci ve dördüncü bölümlerdeki başarı oranları arasında anlamlı bir farklılaşma yoktur. Ayrıca beşinci bölümdeki başarı oranı birinci bölümdeki başarı oranından daha yüksek olmasına rağmen dördüncü ve beşinci bölümlerdeki başarı oranları arasında da anlamlı bir farklılaşma yoktur.

-Teorik dersler öncesinde PİY ile ilişkili soruların anket puanı %50 ve üstünde olan 170 (%77,2) katılımcı; %75 ve üstünde olan 35 (%15,9) katılımcı olduğu görülmektedir. Teorik dersler sonrasında ise PİY ile ilişkili soruların anket puanı %50 ve üstünde olan 202 (%100) katılımcı ( $p<0,05$ ); %75 ve üstünde olan 185 (%91,6) katılımcı olduğu görülmektedir ( $p<0,05$ ). Teorik dersler öncesinde PİY ile ilişkili olmayan soruların anket puanı %50 ve üstünde olan 89 (%44,5) katılımcı; %75 ve üstünde olan 5 (%2,5) katılımcı olduğu görülmektedir. Teorik dersler sonrasında ise PİY ile ilişkili olmayan soruların anket puanı %50 ve üstünde olan 20 (%10) katılımcı olduğu ( $p<0,05$ ); %75 ve üstünde hiç katılımcı olmadığı görülmektedir ( $p>0,05$ ).

## 5. TARTIŞMA

PİY hastalıkları, nadir görülen ve kronik seyredabilen 450'den fazla hastalığın olduğu bir grubu ifade eder. PİY hastalıklarının erken saptanması, etkin tedavi, enfeksiyöz komplikasyonların yönetimi ve yeterli korunma açısından oldukça önemlidir. Her ne kadar PİY hastalıkları nadir hastalıklar olarak bilinse de son yıllardaki modern teşhis yöntemlerinin kullanımı ile sanıldığından daha yaygın olduğu görülmektedir (Bousfiha ve ark 2013). Dünya nüfusunun en azından %1-2'si PİY hastalıklarından etkilenmektedir (Modell ve ark 2018). PİY hastalığı olan birçok hasta ya teşhis edilememekte, ya yetersiz veya yanlış teşhis almaktadır (Modell ve ark 2014). Türkiye dahil çoğu ülkede PİY hastalıklarının gecikmiş ve yetersiz teşhisi önemli bir problem teşkil etmektedir. Bu ise toplumda ve hekimler arasında PİY farkındalığının düşüklüğü ile açıklanmaktadır. PİY hastalıklarının tespitinde geç kalınması (birçok vakanın tespiti 8-10 yıl kadar gecikebilmektedir), aynı zamanda hekimlerin bu hastalıklarla ilgili farkındalığının düşük olduğuna işaret etmektedir. Bazen çocuklar teşhis konulmadan ölmektedir veya organlarında geri dönüşümsüz morfolojik değişiklikler meydana gelmektedir. Tüm dünyaya bakıldığında, semptomların başlaması ile teşhis arasındaki gecikme ortalama 4,08 yıldır (Modell ve ark 2017). Bu hastalıkların zamanında ve etkili tedavisi, komplikasyonların önlenmesi ve prognozun iyi gitmesi erken teşhis ile yakından ilişkilidir. Ortaya çıkan tablonun ana sebeplerinden birisi, bu hastalıklarla ilgilenen hekimlerin farkındalığının zayıf olmasıdır. Ülkemiz de dahil olmak üzere akraba evliliği oranının yüksek olduğu gelişmekte olan ülkelerde, otozomal resesif geçişli PİY hastalıkları sıklıkla görülmektedir. Bu sebeple, bu ülkelerde görev yapan hekimlerin PİY hastalıkları ile ilgili farkındalıklarının yüksek olması, hastalıkların erken teşhisi açısından fayda sağlayacaktır.

Dönem dört öğrencilerinin katılımı ile gerçekleşen bu çalışma, Tıp Fakültesi öğrencileri arasında PİY farkındalığını değerlendirmek için yapılmıştır. Çalışmamızda teorik ders öncesi PİY anket puanlarının, eğitim sonrasında istatistiksel olarak anlamlı derecede arttığı saptanmıştır. Böylece Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları stajında verilen PİY derslerinin PİY konusunda bilgi düzeyini artırdığı sonucuna varılmıştır. PİY konusundaki teorik derslerin her iki cinsiyete de anket puanlarını anlamlı olarak artırdığı görülmüş ve cinsiyetin eğitim başarısını etkilemediği kanaatine ulaşılmıştır. Farklı dönemlerde dört ayrı gruba anlatılan PİY konusundaki teorik derslerin, genel olarak dört grupta da anket puanlarını artırdığı görülmekle birlikte, birinci ve ikinci grupların teorik derslerden daha fazla faydalandıklarını ve anket puanlarını daha fazla artırdıklarını gözlemledik ( $p < 0,05$ ).

Birinci ve ikinci grupların başarılarının daha yüksek olmasının sebebi olarak, bu grupların diğer dönem 4 stajlarını henüz almamış ve daha önce immün yetmezlik dersi dinlememiş olmaları; böylece teorik dersler sonrası üçüncü ve dördüncü gruplardan istatistiksel olarak anlamlı yarar gördükleri kanaatine vardık.

Çalışmamızda kadın katılımcılar %55,4 ve erkek katılımcılar %44,6 oranındaydı. Cinsiyet faktörünün teorik dersler öncesi ve sonrası anket puanları üzerine bir etkisi olmadığı ve teorik dersler sonrasında da anket puanı artışına etki etmediği gösterilmiştir. Böylece PİY konusunda verilen eğitimden yararlanma konusunda cinsiyetin etkisinin olmadığı anlaşılmış olup, her iki cinsiyetteki katılımcıların eşit olarak eğitimden fayda gördükleri sonucuna varılmıştır.

Öğrenciler arasında PİY hastalıklarının farkındalığının değerlendirildiği başka bir çalışmada anket puanı %59,2 olarak tespit edilmiştir (Boyarchuk ve ark 2018). Çalışmamızda teorik dersler öncesinde anket puanını %54,8; teorik dersler sonrasında %60,6 tespit ettik ve Boyarchuk ve arkadaşlarının çalışması ile benzerdir. Boyarchuk ve arkadaşlarının yaptığı çalışmanın mezuniyetin hemen öncesinde öğrencilere yapıldığı, yani PİY teorik derslerini tıp eğitimleri süresinde aldıkları anlaşılmıştır. Çalışmamızda ise ankete katılan öğrencilerin bir kısmı (Grup 1 ve 2) PİY hastalıkları ile ilgili teorik dersleri henüz almamıştı. İncelenen çalışmadaki anket puanının çalışmamızdaki teorik dersler öncesi anket puanından bu nedenle yüksek olduğu düşünülmüştür. Çalışmamızdaki teorik dersler sonrası anket puanında ise anlamlı bir yükseliş söz konusudur. Ayrıca Boyarchuk ve arkadaşlarının yaptığı çalışmadaki anket soruları incelenmiştir. Soruların çalışmamızdaki anket sorularından sayıca az, niteliksel olarak yüzeysel ve yönlendirici olduğu görülmüştür. Çalışmamızdaki anket sorularının neredeyse tüm PİY hastalıkları konularına yaklaşımı kapsayacak şekilde geniş teorik içeriğe sahip ve farkındalığın mümkün olduğunca sıhhatli ölçülmesi açısından daha seçici olduğu kanaatine varılmıştır.

Boyarchuk ve arkadaşlarının yaptığı çalışmadaki anketin tek oturumlu olduğu (sadece mezuniyet öncesi PİY hastalıkları ile ilgili teorik bilgiler alındıktan sonra) görülmüştür. Çalışmamızda anketler iki oturumlu olarak (yani PİY hastalıkları ile ilgili teorik dersler verilmeden önce ve verildikten sonra) yapılmıştır. Bu şekilde yapılmasının teorik derslerde verilen teorik bilginin yeterliliği ve etkinliği ile ilgili oldukça kıymetli bilgiler elde edilmesine olanak sağladığı düşünülmüştür. Bu ve benzeri eğitimlerin

öncesinde bir anket yaparak verilen eğitim sonrası aynı anketin tekrarlanması ile daha doğru sonuçlara ulaşılabileceği kanaatindeyiz.

Boyarchuk ve arkadaşlarının yaptığı çalışmanın tüm mezuniyet öncesi öğrencilere aynı zamanda yapıldığı görülmüştür. Çalışmamızda dönem 4 öğrencilerinin farklı zamanlarda Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları stajını almaları nedeniyle dört öğrenci grubuna farklı zamanlarda anketler yapılmıştır. Böylece diğer stajlarda PİY hastalıklarının teorik ve pratik bilgisini edinen öğrenci gruplarıyla bu bilgileri henüz edinmemiş öğrenci grupları arasında karşılaştırma imkanı elde etmiş olduk. Bununla paralel olarak daha önce PİY konusunda teorik ders almamış olan Grup 1 ve Grup 2 öğrencilerinin, iç hastalıkları stajında PİY konusunda teorik ders alan Grup 3 ve Grup 4 öğrencilerine göre verilen teorik ders eğitiminden daha fazla yararlandıkları saptanmıştır.

PİY ile ilişkili soruların anket puanının, PİY ile ilişkili olmayan soruların anket puanından teorik dersler öncesinde anlamlı olarak yüksek olduğu tespit edildi. Bu bulguya göre öğrencilerin teorik dersler öncesinde PİY ile ilişkili bilgilerinin daha fazla olduğunu düşündük. Teorik dersler sonrasında PİY ile ilişkili soruların anket puanında anlamlı yükseliş; PİY ile ilişkili olmayan soruların anket puanında anlamlı düşüş tespit edildi. Bu bulgu ise teorik dersler ile beraber öğrencilerin PİY ile ilgili farkındalığının arttığını; öte yandan PİY ile ilgili olmayan durumları fazladan PİY ile ilişkilendirdiklerini gördük. Bu durum meslektaşlarımızın hekimlik hayatında aşırı teşhis ve ileri basamak sağlık kuruluşlarına gereksiz yönlendirmelerine sebebiyet verebilir. Ancak hastaların erken tanı almaları konusunda da olumlu etkileri olacağı kanaatindeyiz.

Ankette bulunan beş bölümün ayrı ayrı anket puanları teorik dersler öncesi ve sonrasında karşılaştırıldı. Birinci (özgeçmiş özellikleri), üçüncü (laboratuvar tetkikleri), dördüncü (klinik bulgular) ve beşinci (laboratuvar bulgular) bölümlerin anket puanlarının teorik dersler sonrasında anlamlı bir şekilde yükseldiği; ikinci (soygeçmiş özellikleri) bölümün anket puanının teorik dersler sonrasında anlamlı bir şekilde düştüğü tespit edildi. Bu bulguya göre PİY ile ilişkili soygeçmiş özelliklerinin teorik derslerin içeriğinde daha fazla vurgulanması gerektiği; hastalardan anamnez alırken özgeçmiş özellikleri kadar soygeçmiş özelliklerinin de önemli olduğunun teorik derslerde belirtilmesi gerektiğini düşündük. Anketin bölümleri arasında teorik dersler sonrası başarı artışının anlamlı olarak en fazla üçüncü (laboratuvar tetkikleri) bölümünde olduğu tespit edildi. Teorik dersler boyunca öğrencilerin anamnez ve fizik muayeneden daha çok laboratuvar tetkiklerini

önemsedikleri dikkat çekicidir. Oysaki PİY hastalıklarının farkındalığı noktasında hastayı ilk defa değerlendirirken anamnez ve fizik muayenenin kıymeti daha fazladır. Bu noktalara dikkat etmeyen hekimler gereksiz laboratuvar tetkiki istemine gidebilmektedirler. Böylece sağlık harcamaları artmakta, hastanın ise değerlendirilmesi eksik kalabilmektedir.

Boyarchuk ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada anket puanı %50 ve üstünde olan öğrencilerin oranının %82,3; anket puanı %75 ve üstünde olan öğrencilerin oranının %7,7 olduğu görülmüştür (Boyarchuk ve ark 2018). Çalışmamızda PİY ile ilişkili olan soruların teorik dersler sonrasındaki anket puanı %50 ve üstünde olan öğrencilerin oranının %100; anket puanı %75 ve üstünde olan öğrencilerin oranının %91,6 olduğu tespit edilmiştir. Boyarchuk ve arkadaşlarının yaptıkları çalışmada mezuniyet öncesi teorik dersler vermeden anket uyguladıkları görülmüştür. Farkındalığı artırmak için teorik dersler ile verilen eğitimin oldukça önemli olduğu ve tekrarlanması gerektiği anlaşılmaktadır. Böylece hekimler arasında PİY farkındalığının artırılabilceği kanaatine varılmıştır.

Yaptığımız çalışmada öğrencilerin, teorik dersler öncesinde de ailede immün yetmezlik öyküsü olmasının PİY hastalığı düşündürmesi noktasında farkındalığının yüksek olduğunu; teorik dersler sonrasında akraba evliliği ve erken bebek ölüm öyküsü olmasının PİY hastalığı düşündürmesi noktasında farkındalığının arttığını gördük. Öte yandan öğrencilerin, teorik dersler sonrasında ailede otoimmün hastalık, konjenital anomali, kollajen doku hastalığı, alerjik astım ve aktif primer tüberküloz varlığını PİY ile fazladan ilişkilendirdiğini gördük. Öğrencilerin PİY hastalığı ön tanısında ilk istenecek laboratuvar tetkikleri arasında serum immünglobülin düzeyleri, PPD ve izohemaglutininin titresini tetkiklerinin PİY ile ilişkili olduğunu teorik dersler öncesinde biliyor oldukları; teorik dersler sonrasında farkındalığın aynı düzeyde olduğu; NBT ve CH50 tetkiklerinin PİY ile ilişkili olduğunu teorik dersler öncesinde bilmiyor oldukları; teorik dersler sonrasında farkındalığın anlamlı bir şekilde arttığı; in vitro lenfosit fonksiyonları ve tam biyokimya tetkiklerini PİY ön tanısında tarama testi olarak kabul ederek fazladan tetkik isteme eğiliminde oldukları; teorik dersler sonrasında farkındalığın anlamlı olarak artmış olmasına rağmen bu eğilimin devam ettiği görüldü. Fazladan tetkik istemenin her ne kadar sağlık harcamalarını artıracığı bilinse de, erken teşhisi oldukça önemli olan PİY hastalıkları açısından etkili olacağı kanaatindeyiz. Ayrıca izohemaglutininin titre pozitifliği, PPD pozitifliği ve CH50 pozitifliğinin öğrenciler tarafından PİY hastalıkları ile fazladan ilişkilendirildiğini gördük. Bundan ötürü bu üç tetkikte pozitifliğin ne manaya geldiği bilgisine öğrencilerin yeteri kadar sahip olamadıkları kanaatindeyiz. PİY hastalığı

düşündüren laboratuvar bulgularını sorgulayan anket bölümündeki yaşa göre lenfosit ve nötrofil sayılarını sorgulayan soruların anket puanlarının anlamlı olarak yüksek olduğu saptandı. Bu ise öğrencilerin çocuklarda yaşa göre nötrofil ve lenfosit sayılarına teorik dersler öncesinde de vakıf olduklarını göstermektedir.

## **6. SONUÇLAR**

Genel olarak teorik ders eğitimlerinin PİY hastalıkları ile ilgili farkındalığı istatistiksel açıdan anlamlı olarak artırdığı görülmüştür. Mesleki hayatta farkındalığın düşük olduğu gözlemlenen tıbbi konular ile ilgili tıp fakültesi eğitimi boyunca teorik derslerin düzenlenmesi; daha kaliteli bilgi aktarımı açısından çalışmamıza benzer şekilde, verilen teorik derslerin farkındalık üzerine etkisini inceleyen çalışmalar yürütülmesi gerektiği kanaatindeyiz.

## 7. KAYNAKLAR

- Abbas AK, Lichtman AH. Temel immünoloji. In: Camcıoğlu Y, Deniz G, editors. İmmün sisteme giriş. İstanbul: İstanbul Medikal Yayıncılık; 2007. p. 1-20.
- Basturk B, Sari S, Aral A, Dalgic B. Prevalence of selective immunoglobulin A deficiency in healthy Turkish school children. *Turk J Pediatr.* 2011;53:364-8.
- Bonilla FA, Bernstein IL, Khan DA, Ballas ZK, Chinen J, Frank MM, et al. Practice parameter for the diagnosis and management of primary immunodeficiency. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2005;94:1-63.
- Bousfiha A, Jeddane L, Picard C, Al-Herz W, Ailal F, Chatila T, et al. Human inborn errors of immunity: 2019 Update of the IUIS phenotypical classification. *J Clin Immunol.* 2020;40:66-81.
- Bousfiha AA, Jeddane L, Ailal F, Benhsaien I, Mahlaoui N, Casanova JL, et al. Primary immunodeficiency diseases worldwide: more common than generally thought. *J Clin Immunol.* 2013;33(1):1-7.
- Boyarchuk O, Volyanska L, Kosovska T, Lewandowicz-Uszynska A, Kinash M. Awareness of primary immunodeficiency diseases among medical students. *Georgian Med News.* 2018;285:124-30.
- Garcia KC. Dual arms of adaptive immunity: division of labor and collaboration between B and T cells. *Cell.* 2019;179(1):3-7.
- Hoffmann J, Akira S. Innate immunity. *Curr Opin Immunol.* 2013;25(1):1-3.
- Kilic SS, Ozel M, Hafizoglu D, Karaca NE, Aksu G, Necil K. The prevalences and patient characteristics of primary immunodeficiency diseases in Turkey-two centers study. *J Clin Immunol.* 2013;33:74-83.
- Lynch SV, Pedersen O. The human intestinal microbiome in health and disease. *N Engl J Med.* 2016;375(24):2369-79.
- Modell V, Knaus M, Modell F, Roifman C, Orange J, Notarangelo LD. Global overview of primary immunodeficiencies: a report from Jeffrey Modell Centers worldwide focused on diagnosis, treatment, and discovery. *Immunol Res.* 2014;60(1):132-44.
- Modell V, Orange JS, Quinn J, Modell F. Global report on primary immunodeficiencies: 2018 update from the Jeffrey Modell Centers Network on disease classification,

regional trends, treatment modalities, and physician reported outcomes. *Immunol Res.* 2018;66:367-80.

Modell V, Quinn J, Ginsberg G, Gladue R, Orange J, Modell F. Modeling strategy to identify patients with primary immunodeficiency utilizing risk management and outcome measurement. *Immunol Res.* 2017;65:713.

Nakatsuji T, Chen TH, Narala S, Chun KA, Two AM, Yun T, et al. Anti microbials from human skin commensal bacteria protect against *Staphylococcus aureus* and are deficient in atopic dermatitis. *Sci Transl Med.* 2017;9(378):1-22.

Notarangelo LD. Primary immunodeficiencies. *J Allergy Clin Immunol.* 2010;125:182-94.

Stiehm ER, Sullivan K. Stiehm's Immunodeficiencies. In: Notarangelo LD, Holland SM, Cunningham-Rundles C, Fischer A, editors. Primary immunodeficiencies. London: Elsevier; 2014. p. 254-69.

Thaiss CA, Zmora N, Levy M, Elinav E. The microbiome and innate immunity. *Nature.* 2016;535(7610):65-74.

Travis J. Origins. On the origin of the immune system. *Science.* 2009;324(5927):580-2.

Turvey SE, Bonilla FA, Junker AK. Primary immunodeficiency diseases: a practical guide for clinicians. *Postgrad Med J.* 2009;85:660-6.

Yüksek M, İkinciogulları A, Doğu F, Elhan A, Yüksek N, Reisli İ, et al. Primary immunodeficiency disease awareness among a group of Turkish physicians. *Turk J Pediatr.* 2010;52:372-7.