



**T.C.**

**ÇANAKKALE ONSEKİZ MART ÜNİVERSİTESİ  
LİSANSÜSTÜ EĞİTİM ENSTİTÜSÜ**

**HEMŞİRELİK ANABİLİM DALI**

**RASCH GENEL ALS ENGELLİLİK ÖLÇEĞİNİN (ROADS)  
TÜRKÇEYE UYARLANMASI: GEÇERLİK VE GÜVENİRLİK  
ÇALIŞMASI**

**YÜKSEK LİSANS TEZİ**

**DENİZ KIRAN TAŞER**

**Tez Danışmanı**

**DOÇ. DR. NAİLE ALANKAYA**

**ÇANAKKALE – 2023**





T.C.

ÇANAKKALE ONSEKİZ MART ÜNİVERSİTESİ  
LİSANSÜSTÜ EĞİTİM ENSTİTÜSÜ

HEMŞİRELİK ANABİLİM DALI

**RASCH GENEL ALS ENGELLİLİK ÖLÇEĞİNİN (ROADS) TÜRKÇEYE  
UYARLANMASI: GEÇERLİK VE GÜVENİRLİK ÇALIŞMASI**

YÜKSEK LİSANS TEZİ

DENİZ KIRAN TAŞER

Tez Danışmanı

DOÇ. DR. NAİLE ALANKAYA

ÇANAKKALE – 2023

## ETİK BEYAN

Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Lisansüstü Eğitim Enstitüsü Tez Yazım Kurallarına uygun olarak hazırladığım bu tez çalışmada; tez içinde sunduğum verileri, bilgileri ve dokümanları akademik ve etik kurallar çerçevesinde elde ettiğimi, tüm bilgi, belge, değerlendirme ve sonuçları bilimsel etik ve ahlak kurallarına uygun olarak sunduğumu, tez çalışmada yararlandığım eserlerin tümüne uygun atıfta bulunarak kaynak gösterdiğimi, kullanılan verilerde herhangi bir değişiklik yapmadığımı, bu tezde sunduğum çalışmanın özgün olduğunu, bildirir, aksi bir durumda aleyhime doğabilecek tüm hak kayıplarını kabullendiğimi taahhüt ve beyan ederim.

(İmza)

Deniz KIRAN TAŞER

22/06/2023

## TEŐEKKÜR

Bu tezin gerekleŐtirilmesinde, alıŐmam boyunca benden bir an olsun yardımlarını esirgemeyen saygı deęer danıŐman hocam Do. Dr. Naile Alankaya'ya, alıŐma sũresince tũm zorlukları benimle gũęũsleyen sevgili eŐim Do. Dr. Doęukan TaŐer'e, hayatımın her evresinde bana destek olan deęerli annem ve babama, ayrıca araŐtırmanın yapıldıęı sũrete gũsterdikleri kolaylık ve katılım nedeniyle ALS- MNH Derneęi yũneticilerine ve ũyelerine sonsuz teŐekkũrlerimi sunarım.

Deniz KIRAN TAŐER  
anakkale, Haziran 2023

## ÖZET

### RASCH GENEL ALS ENGELLİLİK ÖLÇEĞİNİN (ROADS) TÜRKÇEYE UYARLANMASI: GEÇERLİK VE GÜVENİRLİK ÇALIŞMASI

Deniz KIRAN TAŞER

Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi

Lisansüstü Eğitim Enstitüsü

Hemşirelik Anabilim Dalı Yüksek Lisans Tezi

Danışman: Doç. Dr. Naile ALANKAYA

22/06/2023, 91

Bu araştırma, Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeği'nin (ROADS- Rasch Overall ALS Disability Scale) Türkçeye uyarlanması ve geçerlik ve güvenirliliğinin belirlenmesi amacı ile yapılmıştır.

Metodolojik türde yapılan araştırmanın örneklemini 233 ALS hastası oluşturmuştur. Araştırma verileri 15 Kasım 2022- 30 Ocak 2023 tarihleri arasında "Kişisel Tanılama Formu, Amiyotrofik Lateral Skleroz Fonsiyonel Derecenlendirme Skalası (ALSFRS-R) ve Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeği (ROADS)" kullanılarak elektronik ortamda toplanmıştır. Verilerin analizinde SPSS 25.0 programı ve ROADS ölçeğinin Rasch analizi için Winsteps yazılımı kullanılmıştır. Verilerin değerlendirilmesinde Ortak Maksimum Olabilirlik Tahmini (JMLE), kapsam geçerlik indeksi (KGI), uyumsuz ve uygun ortalama-kare değerleri, bağımsız t testi, tek yönlü varyans analizi (ANOVA), Bonferroni testi ve Spearman korelasyon analizi yöntemleri kullanılmıştır.

Katılımcıların %60,5'i erkek, %52,4'ü 55 yaş ve üzerindedir. Hastaların %86,3'ünün her türlü bakım gereksinimlerinde başkasının yardımına ihtiyaç duydukları ve tanı süre ortalamalarının  $5,39 \pm 7,00$  olduğu bulunmuştur. Yapı geçerlilik analizi sonucunda ölçeğin kişilere yönelik ve maddeye yönelik güvenirlilik katsayısı sırasıyla 0,95 ve 0,96 olarak bulundu. Maddelerin INFIT ve OUTFIT değerleri sırasıyla 1,02 ve 0,99 bulunmuştur. ROADS ve ALSFRS-R ölçeklerinin eş zamanlı geçerliliği anlamlıdır ve aralarında pozitif yönlü güçlü bir korelasyon ( $r=1000$ ,  $p<0,05$ ) bulunmuştur.

Arařtırma bulguları sonucunda Rasch Genel ALS Engellilik Öleđi'nin (ROADS) Trk toplumunda ALS hastaların engellilik düzeyinin deđerlendirilmesinde geerli ve gvenilir olduđu bulunmuřtur.

**Anahtar Kelimeler:** Amiyotrofik Lateral Skleroz, Rasch analizi, engellilik, geerlik, gvenirlik



## ABSTRACT

### ADAPTATION OF THE RASCH OVERALL ALS DISABILITY SCALE (ROADS) TO TURKISH: A VALIDITY AND RELIABILITY STUDY

Deniz KIRAN TAŞER

Canakkale Onsekiz Mart University

School of Graduate Studies

Master of Science Thesis in Nursing

Advisor: Associate Prof. Naile ALANKAYA

22/06/2023, 91

This study was conducted with the aim of adapting the Rasch General ALS Disability Scale (ROADS) to Turkish and determining its validity and reliability.

The sample of the study, which was conducted in methodological type, consisted of 233 ALS patients. Research data were collected electronically between November 15, 2022 and January 30, 2023 using the "Personal Diagnosis Form, Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R) and Rasch General ALS Disability Scale (ROADS)". SPSS 25.0 program was used for data analysis and Winsteps software was used for Rasch analysis of ROADS scale. Joint Maximum Likelihood Estimation (JMLE), content validity index (CVI), discordant and appropriate mean-square values, independent t-test, one-way analysis of variance (ANOVA), Bonferroni test and Spearman correlation analysis methods were used to evaluate the data.

60.5% of the participants were male, 52.4% were 55 years and older. It was found that 86.3% of the patients needed help from someone else for all kinds of care needs and the mean time for diagnosis was  $5.39 \pm 7.00$ . As a result of the construct validity analysis, the reliability coefficients of the scale for individuals and items were found to be 0.95 and 0.96, respectively. The INFIT and OUTFIT values of the items were found to be 1.02 and 0.99, respectively. The concurrent validity of the ROADS and ALSFRS-R scales was significant and a strong positive correlation ( $r=1000$ ,  $p<0.05$ ) was found between them.



As a result of the research findings, the Rasch General ALS Disability Scale (ROADS) was found to be valid and reliable in evaluating the disability level of ALS patients in the Turkish population.

**Keywords:** Amyotrophic Lateral Sclerosis, Rasch Analysis, Disability, Validity, Reliability



# İÇİNDEKİLER

Sayfa No

JÜRİ ONAY SAYFASI.....	i
ETİK BEYAN.....	ii
TEŞEKKÜR.....	iii
ÖZET .....	iv
ABSTRACT .....	vi
İÇİNDEKİLER .....	viii
SİMGELER ve KISALTMALAR.....	xi
TABLolar DİZİNİ.....	xii
ŞEKİLLER DİZİNİ.....	xiii

## BİRİNCİ BÖLÜM

### GİRİŞ

14

1.1. Problemin Tanımı ve Önemi.....	14
1.2. Araştırmanın Amacı.....	16
1.2.1. Araştırmanın Soruları.....	16

## İKİNCİ BÖLÜM

17

### KURAMSAL ÇERÇEVE/ÖNCEKİ ÇALIŞMALAR

2.1. Amiyotrofik Lateral Skleroz Hakkında Genel Bilgiler.....	17
2.1.1. Tanımı.....	17
2.1.2. Epidemiyolojisi.....	18
2.1.3. Prognozu.....	18
2.1.4. Etyolojisi.....	19
2.1.5. Klinik Belirti ve Bulguları.....	25
2.1.6. Tanı Testleri.....	27
2.1.7. Tedavi Yöntemleri.....	33
2.2. Engelliliğin Tanımı.....	35
2.2.1. Amiyotrofik Lateral Skleroz ve Engellilik.....	35
2.3. Rasch Analizi.....	37

2.3.1	Rasch Modelinin Özellikleri.....	38
2.3.2	Amiyotrofik Lateral Skleroz’lu Hasta Çalışmalarında Rasch Modeli Kullanımının Önemi.....	40
2.4	Kültürlerarası Ölçek Uyarlama.....	41
2.4.1	Güvenirlilik.....	42
2.4.2	Geçerlik.....	43

### ÜÇÜNCÜ BÖLÜM

#### ARAŞTIRMA YÖNTEMİ/MATERYAL YÖNTEM

3.1	Araştırma Türü.....	44
3.2	Araştırma Yeri ve Zamanı.....	44
3.3	Araştırmanın Evreni ve Örneklemi.....	44
3.4	Veri Toplama Yöntemi.....	45
3.4.1	Dil ve Kültür Uyarlaması.....	45
3.4.2	Kapsam Geçerliği .....	45
3.4.3	Yapı Geçerliği.....	45
3.4.4	Verilerin Toplanması.....	46
3.4.5	Veri Toplama Araçları.....	47
3.5	Araştırmanın Etik Yönü.....	48
3.6	Araştırmanın Sınırlılıkları.....	49
3.7	Verilerin Değerlendirilmesi.....	49

### DÖRDÜNCÜ BÖLÜM

#### ARAŞTIRMA BULGULARI

4.1	ALS Hastalarının Tanıtıcı Özelliklerine Yönelik Bulgular .....	50
4.2	Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeğinin Rasch Analizi.....	51
4.3	ROADS VE ALSFRS-R Ölçeklerinin Karşılaştırma Verileri.....	55
4.4	Araştırmaya Katılan Katılımcıların Demografik Özelliklerine Göre Ölçek Puanlarının Karşılaştırılmasına İlişkin Veriler.....	56

### BEŞİNCİ BÖLÜM

#### TARTIŞMA

5.1	ROADS’ın Geçerlik ve Güvenirlilik Analizi Sonuçlarının Tartışılması.....	59
5.2	Hastaların Demografik Özellikleri ile ROADS Puanlarının Karşılaştırılması	60

ALTINCI BÖLÜM  
SONUÇ VE ÖNERİLER

	62
6.1 Sonuç.....	62
6.2 Öneriler.....	62
KAYNAKÇA .....	64
EKLER .....	I
EK 1. BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ ONAM METNİ.....	I
EK 2. KİŞİSEL TANILAMA FORMU.....	II
EK 3. AMİYOTROFİK LATERAL SKLEROZ FONKSİYONEL DERECELENDİRME SKALASI (ALSFRS).....	IV
EK 4. RASCH GENEL ALS ENGELLİLİK ÖLÇEĞİ (ROADS).....	VI
EK 5. BİLİMSEL ARAŞTIRMA ETİK KURULU İZİNİ.....	VIII
EK 6. ALS/MNH DERNEĞİ ÇALIŞMA İZİNİ.....	IX
EK 7. RASCH GENEL ALS ENGELLİLİK ÖLÇEĞİ (ROADS) YAZAR İZİNİ.....	X
ÖZGEÇMİŞ .....	XI

## SİMGELER VE KISALTMALAR

ALS	Amiyotrofik Lateral Skleroz
AMN	Alt Motor Nöron
ÜMN	Üst Motor Nöron
PLS	Primer Lateral Skleroz
PMA	Progresif Müsküler Atrofi
PBP	Progresif Bulber Palsi
ALSFRS	Amiyotrofik Lateral Skleroz Fonksiyonel Derecelendirme Ölçeği
ALSFRS-R	Amiyotrofik Lateral Skleroz Fonksiyonel Derecelendirme Ölçeği- Revize Edilmiş
ROADS	Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeği
sALS	Sporadik ALS
fALS	Ailesel ALS
TPPV	Trakeostomi pozitif basınçlı ventilasyon
ER	Endoplazmik retikulum
SOD1	Süperoksit dismutaz 1 geni
TDP-43	Tar DNA bağlayıcı protein
ROS	Reaktif oksijen türleri
BMAA	Beta metilamino-l-alanin
MSS	Merkezi sinir sistemi
AVM	Arteriyovenöz malformasyon
PEG	Perkütan enterogastrostomi
EMG	Elektromiyografi
MR	Magnetik rezonans
ICF	Uluslararası İşlevsellik, Engellilik ve Sağlık Sınıflandırması
DSÖ	Dünya Sağlık Örgütü
MTK	Madde tepki kuramı
TND	Türk Nöroloji Derneği
FDA	Amerikan Gıda ve İlaç Dairesi
KGİ	Kapsam geçerlik indeksi
Logits	Log olasılık birimi

## TABLULAR DİZİNİ

<b>Tablo No</b>	<b>Tablo Adı</b>	<b>Sayfa No</b>
<b>Tablo 1</b>	Revize Edilmiş El Escorial Kriterleri	28
<b>Tablo 2</b>	Motor Nöron Bulgularının Bölgelere Göre Dağılımı	29
<b>Tablo 3</b>	Awaji-Shima Tanı Kriterleri 2008	30
<b>Tablo 4</b>	Hastaların Demografik Özelliklerine Göre Dağılımı	50
<b>Tablo 5</b>	Kişilere Yönelik Özetleyici İstatistikler	51
<b>Tablo 6</b>	Maddelere Yönelik Özetleyici İstatistikler	52
<b>Tablo 7</b>	ROADS Öntest Madde Uyum İstatistikleri	53
<b>Tablo 8</b>	Ölçeğin Zamana Bağlı Değişiminin Anlamlılığı	54
<b>Tablo 9</b>	Eş Zaman Geçerliliği	55
<b>Tablo 10</b>	Hastaların Demografik Özelliklerine Göre ROADS Puanlarının Karşılaştırılması	56

## ŞEKİLLER DİZİNİ

Şekil No	Şekil Adı	Sayfa No
Şekil 1	ALS Tanı Algoritması	32
Şekil 2	Madde Karakteristik Eğrisi (ICC)	54
Şekil 3	Etik Farkındalık Kategorisi Karakteristik Eğrileri	54
Şekil 4	Ölçeğin Kategorik Olasılık Eğrileri	55



# BİRİNCİ BÖLÜM

## GİRİŞ

### 1.1. Problemin Tanımı ve Önemi

Amiyotrofik lateral skleroz (ALS), motor korteks, beyin-sapı ve omurilikteki motor nöronların hasarıyla karakterize nörodejeneratif bir hastalıktır (Chiò vd., 2017; van Es vd., 2017). Hastalık kronik ve hızla ilerleyici bir seyir göstermekte ve semptom başlangıcından itibaren ortalama 3-5 yıllık sağ kalım görülmektedir (Aktekin ve Uysal, 2020; Hartmaier ve ark, 2022).

Dünyada ALS hastalık prevalansının 100.000’de 4,1 ila 8,4 (insidansı 0,6 ila 3,8) (de Almeida vd., 2021); Türkiye’de ise 7,3 olduğu belirtilmektedir (Aktekin ve Uysal, 2020). Türk Nöroloji Derneği (TND) ülkemizde vaka sayısının yaklaşık 6.000-8.000 aralığında olduğunu bildirmektedir (Uluç, 2022). Her yıl ülkemizde yeni tanı konulan hastaların sayısında artış olduğu ve bu sayının 1500 ile 3000 arasında değiştiği ifade edilmektedir (Uluç, 2022). Bazı epidemiyolojik çalışmalarda, ALS görülme sıklığının 60 yaş üstü nüfusun artmasına bağlı olarak artacağı öngörülmektedir (Aktekin ve Uysal, 2020).

ALS’nin başlangıç semptomları, üst (ÜMN) ve alt motor nöron (AMN) tutulumuna, derecesine ve tipine göre spinal veya bulber formda farklılık göstermektedir. ALS sadece üst motor nöron (Primer Lateral Skleroz (PLS) veya alt motor nöron (Progresif Muskuler Atrofisi (PMA)), konuşma ve yutma güçlüğüne neden olan bulber (Bulber ALS) tutulum bulguları ile başlayabileceği gibi (Yıldırım vd., 2023) her iki motor nöron tutulumu ile de görülebilir (Koc vd., 2016). Hastalar sıklıkla ÜMN kaybının neden olduğu yürüme, konuşma, yutma bozukluklarından AMN kaybının neden olduğu kas krampları, ayak düşmesi, fasikülasyonlar ve nihayetinde yatağa bağımlı hale gelebilecek kadar ciddi semptomlar yaşamaktadırlar (Hartmaier vd., 2022; Oskarsson vd., 2018).

ALS hastalarında motor fonksiyon bozuklukları kapı kolu çevirme, düğme ilikleme, anahtar çevirme gibi eylemleri yerine getirmelerini engellediği gibi, kişinin temel gereksinimi olan öz bakım ihtiyaçlarını sürdürme, güvenlik, öz-saygı, duygularını ifade



edebilme, aidiyet duygusu, spiritüel ihtiyaçlarının karşılanmasını da zorlaştırmaktadır (Kılıç vd., 2019). Hastalık bilişsel fonksiyonları etkilemediğinden hastalar yaşanan sorunların farkındadırlar ve bu durumu kabullenmekte güçlük, anksiyete ve depresyon yaşamaktadırlar (Alankaya, 2016; Alankaya, 2012). Körner ve arkadaşları (2015) yaptıkları çalışmada hastaların fiziksel engellilik nedeniyle yoğun depresyon yaşadıklarını belirtmişlerdir (Körner vd., 2015).

ALS hastalığının kesin tedavisi olmadığından semptomların kontrol altına alınması ve hastaların yaşam kalitesinin arttırmasına yönelik destekleyici girişimlerin uygulanması amaçlanmaktadır (Silva vd., 2020). ALS hastaların gereksinimlerinin belirlenmesi, engellilik düzeylerinin ve yaşam kalitelerinin değerlendirilmesi tedavi ve bakımın sürdürülmesinde oldukça önemlidir. ALS hastalarının değerlendirilmesinde klinik öykünün yanısıra nörolojik muayene, radyolojik ve serolojik testler (Yıldırım vd., 2023); hastalığa özel ALSAQ-40 ve ALSAQ-5 yaşam kalitesi ölçekleri (Alankaya vd., 2019), fonksiyonel yeterliliği değerlendiren Revize Amiyotrofik Lateral Skleroz Fonksiyonel Derecelendirme Ölçeği (ALSFRS-R) kullanılmaktadır (Alankaya vd., 2019; Cedarbaum vd., 1999; Hartmaier vd., 2022).

Geliştirildiği tarihten itibaren ALSFRS-R, ALS hastalarında fonksiyonel engellilik ve hastalık ilerlemesinin değerlendirilmesinde altın standart olarak kullanılmıştır. Son yapılan bazı çalışmalarda ALSFRS-R'nin ALS hastasının mevcut engellilik düzeyini değerlendirmede yeterli olmadığı ifade edilmektedir (Fournier vd., 2019; Hartmaier vd., 2022; Rooney vd., 2016). Klasik test teorisine dayalı hazırlanmış olan ALSFRS-R, işlevsel yeteneği ölçmekte kullanılmasına rağmen bir işlev ölçüsü olmayan solunum fonksiyonlarını değerlendiren soruları da içermektedir. Ölçek değerlendirmesinin hasta veya bakım verenler tarafından yapılabileceği ifade edilse bile, ileri seviye engelliği olan hastaların uzman hekim tarafından değerlendirilmesi zorunlu kılınmaktadır. Ayrıca ALSFRS-R puanlamasında hayati öneme sahip solunum yetmezliği parametreleri ile çatal bıçak kullanma, giyinme gibi parametrelerle benzer puanlanması değerlendirmeyi etkilemektedir. ALS hastalarının mevcut durumunun ve hastalığın seyrinin doğru takip edilebilmesi için Rasch metodolojisi gibi modern test teorisi teknikleri ile hazırlanmış olan Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeği

(ROADS)'nin tercih edilmesi önerilmektedir (Hartmaier vd., 2022; Koc vd., 2016; Manera vd., 2022; Rooney vd., 2016; Sun vd., 2021).

Fournier ve arkadaşları tarafından (2019) geliştirilen Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeği (ROADS)'nin ALS hastalarında ALSFRS-R ölçeğine kıyasla daha tutarlı ve hassas bir derecelendirme sağladığı belirtilmektedir (Fournier vd., 2019). Ölçeğin özellikle hasta, bakım verenler, sağlık personeli tarafından da kolayca uygulanabileceği ifade edilmektedir. ROADS'nin Çince ve İtalyanca validasyonlarının da olumlu sonuçlarının varlığı, ölçeğin ülkemizde ALS hastalarının engellilik düzeyinin değerlendirilmesi, araştırmalara kaynak oluşturması açısından Türkçe uyarlamasına olan ihtiyacı ortaya koymaktadır.

## **1.2. Araştırmanın Amacı**

Bu tez çalışması, Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeği'nin (ROADS- Rasch Overall ALS Disability Scale) Türkçeye uyarlanması ve geçerlik ve güvenilirliğinin belirlenmesi amacı ile yapılmıştır.

### **1.2.1. Araştırmanın Soruları**

Metodolojik olarak yapılan bu çalışmada aşağıdaki araştırma sorularına cevap aranmıştır:

1. Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeğinin Türkçe formu ALS hastalarının engellilik seviyesinin belirlemede geçerli bir ölçek midir?
2. Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeğinin Türkçe formu ALS hastalarının engellilik seviyesinin belirlemede güvenilir bir ölçek midir?

## İKİNCİ BÖLÜM

### KURAMSAL ÇERÇEVE

#### 2.1.Amiyotrofik Lateral Skleroz Hakkında Genel Bilgiler

Bu bölümde Amiyotrofik lateral skleroz (ALS) hastalığının tanımı, epidemiyolojik özellikleri, risk faktörleri, tanı kriterleri, tedavisi, ALS hastalarında engellilik düzeyi, Rasch analizi ve ölçek geliştirme ile ilgili genel bilgiler verilmektedir.

##### 2.1.1 Tanımı

Motor Nöron Hastalığı (MNH) olan ALS, 1869'da Fransız nörolog Charcot tarafından alt ve üst motor nöronları etkileyen nörodejeneratif bir hastalık olarak tanımlanmıştır (Oskarsson vd., 2018). Hastalık 1940'ların başında efsanevi Yankee beyzbol oyuncusu Lou Gehrig'e konulan teşhisle dikkatleri üzerine çekmiştir (Pape ve Grose, 2020).

ALS "kas beslenmesi veya sürdürülmesi" anlamına gelen Yunanca "amyotrophia" kelimesinden, "skleroz" kelimesi ise Yunanca "sert" kelimesinden oluşmakta ve dokunun sertleşmesi veya skarlaşması anlamına gelmektedir (Morris, 2015). ALS, primer motor korteks, beyin sapı ve omurilikte motor nöron dejenerasyonu ve iskelet kaslarında ilerleyici atrofi ve zayıflık sonucu yaygın felç ile karakterize, erişkin başlangıçlı ve genellikle solunum yetmezliği ile ölüme yol açan kronik nörodejeneratif bir hastalıktır (Logroscino vd., 2018; Nowicka vd., 2019).

ALS'nin bilinen iki formu vardır. Ailede hastalık öyküsü olmayan kişilerde görülen sporadik ALS (sALS) ve aynı aileden en az iki kişide görülen ailesel ALS (fALS). Sporadik formu tüm vakaların %85-90'ını oluşturur. Vakaların geri kalan %10-15'i ALS'nin ailesel formundan sorumludur (Nowicka vd., 2019; van Es vd., 2017). ALS insidansı cinsiyetler arasında farklılık göstermekle beraber, Sporadik formu erkeklerde (100.000 kişi-yılında 3,0) kadınlara kıyasla (100.000 kişi-yılında 2,4) biraz daha yüksektir (Hardiman vd., 2017; Nowicka vd., 2019). Ancak, ailesel formunda iki cinsiyet içinde risk aynı devam etmektedir. Başlangıç yaşı sporadik ALS için 58-63 ve ailesel ALS için 47-52'dir (Nowicka vd., 2019).

### 2.1.2 Epidemiyolojisi

ALS'nin mevcut epidemiyolojik çalışmaları, özellikle yaş ve cinsiyet açısından, farklı bölge ve zamanlarda yapılan çalışmalarda farklı popülasyonlarda ALS prevalansı ve insidansında değişiklikler olduğunu göstermiştir. Yapılan meta-analiz çalışmalarında ALS insidansının yaşa göre arttığı ve 60-70 yaşlarında zirve yaptığı belirtilmiştir (Xu vd., 2020). Dünyada 100.000 kişi başına 4,1 ila 8,4 ALS vakası ve 100.000 kişi-yılı başına 0,6 ila 3,8 vaka prevalansı bildirilmiştir (de Almeida vd., 2021). 45 coğrafi bölgeyi (Avrupa, Kuzey Amerika, Latin Amerika ve Asya) kapsayan meta-analiz çalışmasında ise kişi-yıl hesaplama yöntemine göre, Yeni Zelanda insidansı yüz binde 2,29 ile en yüksek iken, Güney Asya insidansı 0,79 olarak belirtilmiştir (Marin vd., 2017).

Türkiye’de Trakya’da yürütülen bir araştırmaya göre ALS insidansı 1,9/100.000 nokta prevalansı 7,3 bulunmuş olup, Antalya bölgesinde yapılan bir çalışmada insidans 1,4/100.000 olarak belirtilmiştir (Aktekin ve Uysal, 2020; Turgut vd., 2019).

### 2.1.3 Prognoz

ALS hastalığının prognozu hastalığın tipine, semptomların özelliğine, hastanın yaşına göre değişiklik göstermektedir. Araştırmalara göre sağkalım süresi ortalama üç ila beş yıldır (Hartmaier vd., 2022). Hastaların yaklaşık %10'u on yıldan uzun yaşamakla beraber, semptom başlangıcından itibaren 24 ila 50 ay içinde ölüm gerçekleşmektedir (de Almeida vd., 2021). Yaşadıkları bölgeler göz önünde bulundurulduğunda ise Asya bölgelerinde Avrupa popülasyona göre daha uzun sağkalım görüldüğü belirtilmiştir. Yapılan çalışmalarda bulbar başlangıçlı hastaların Çin'de Almanya'dakinden daha az olduğu belirtilmiş, bu nedenle hastalık alt tiplerinin farklı oranlarının da bu durumu etkileyebileceği öne sürülmüştür (Dorst vd., 2019; Xu vd., 2020). Japonya ve Tayvan'da ALS hastalarının %20'den fazlasının trakeostomi pozitif basınçlı ventilasyon (TPPV) kullandığı ancak batı ülkelerinde kullanım oranının %10'dan az olması üzerine ikinci olarak, trakeostomi pozitif basınçlı ventilasyon (TPPV) kullanımının sağkalım süresini etkileyebileceği düşünülmektedir. Norveç’te yapılan bir çalışmaya göre ise trakeostomi açılan hastalarda

ortalama yaşam süresinin, trakeostomi açılmayanlara göre 5 yıl daha uzun olduğu belirtilmiştir (Benjaminsen vd., 2018; Xu vd., 2020).

#### **2.1.4 Etyolojisi**

ALS'de nörodejenerasyonun altında yatan mekanizmalar hala tam olarak anlaşılammıştır. İleri yaş, erkek cinsiyet, aile öyküsü ve spesifik genetik mutasyonlar bilinen risk faktörleridir (Longinetti ve Fang, 2019). Kesin patogenez belirsizliğini korusa da ALS'nin altında yatan neden veya katkıda bulunanlar için birkaç hipotez bulunmaktadır. Bunlar arasında glutamat toksisitesi, RNA işlemedeki kusurlar ve endoplazmik retikulum (ER) stresi ve mitokondriyal disfonksiyon, aksonal taşıma disfonksiyonu, çevresel toksinler, viral enfeksiyonlar gibi birçok etken ALS'deki motor nöronların spesifik yıkımını açıklamak için önemli ipucu sağlar (Lyon vd., 2019; Motataianu vd., 2022; van Es vd., 2017).

#### **Genetik Faktörler**

Ailesel ALS'de nadir olarakta olsa resesif kalıtım görülebilse de genelde otozomal dominant bir kalıtım paterni söz konusudur (Fırıncioğulları vd., 2016). ALS'li hastaların %5-15'inde ailede ALS veya frontotemporal demans vardır. Bununla birlikte, çoğu hastanın ailesinde ALS öyküsü bulunmamaktadır. Bu durumda hastalığın sporadik olarak hem çevresel hem de genetik risk faktörlerden kaynaklandığı düşünülmektedir (Nowicka vd., 2019; van Es vd., 2017). Sporadik ALS'li hastaların yaklaşık %10'unda ailesel ALS ile ilişkili olduğu bilinen genlerde ve hastaların birinci derece akrabalarında mutasyonlar vardır. Sporadik ALS'de hastalık gelişme riski sekiz kat daha yüksektir (van Es vd., 2017). Ailesel ALS ile sporadik ALS' nin klinik özellikleri benzerdir ancak başlangıç yaşı olarak ailesel ALS'de 10 yıl daha erken ve hastalık seyri daha yavaştır (Fırıncioğulları vd., 2016).

**RNA Mutasyonları:** Gen haritalama gibi yeni teknolojiler ile ALS patogenezinde yer alan yaklaşık 30 gen mutasyonunu tespit edilmiştir. 1993 yılında keşfedilen ilk mutasyon geni, süperoksit dismutaz 1 (SOD1) geninin bir mutasyonudur. SOD1 mutasyonları, tüm ailesel ALS'nin% 15-20'sinden ve sporadik ALS vakalarının %3'ünden sorumludur (Nowicka

vd., 2019). Majör ALS mutasyonları, çeşitli mekanizmalarla RNA işlemeyi bozabilir. ALS genleri SOD1, TDP-43, FUS ve C9orf72 mutasyonları, gen ekspresyonunu, mRNA aktarımını değiştirmektedir (Butti ve Patten, 2019; Mejzini vd., 2019). MiRNA'lar, hücre çoğalması hücre farklılaşması apoptoz ve sinir sisteminin modellenmesi gibi birçok biyolojik süreçte önemli rol oynar. Gen mutasyonları MiRNA düzensizliği yaparak motor nöron gelişim, sinaptik iletimi etkileyerek ALS için patolojik etken oluşturmaktadır (Butti ve Patten, 2019).

Çoğu ALS vakasında TDP-43'ün ALS patogenezinde yer aldığı açıktır. Yapılan çalışmalarda, Tar DNA bağlayıcı protein (TDP-43) seviyesindeki değişikliklerin nöronal fonksiyon ve hayatta kalma için zararlı olduğu belirtilmiştir. Fareler üzerinde yapılan deneyde aşırı ekspresyonu morfolojik kusur ve hücre ölümüne sebep olurken, TDP-43'ün kaybının bozulmuş motilite, nörodejenerasyon ve hayatta kalmadaki toksik işlevi olduğu belirtilmiştir (Butti ve Patten, 2019; Mejzini vd., 2019).

### **Oksidatif Stres**

Oksidatif stres, besinlerden gelen enerjiyi adenosin trifosfata dönüştürmek için oksijen kullanan aerobik organizmalardaki biyokimyasal süreçlerin uzun süredir incelenen bir yönüdür. Oksidatif stres, hücrenin dengeyi koruma ve aşırı reaktif oksijen türlerini (ROS) ortadan kaldırma yeteneği, aşırı sayıda ROS veya bunların uzaklaştırılmasının engellenmiş mekanizmaları nedeniyle tehlikeye girdiğinde ortaya çıkar ve bu da bir homeostazın bozulmasına neden olur. Stres, sigara kullanımı, enfeksiyon, radyasyon, kimyasallara maruziyet vb birçok neden oksidatif stres kaynağı olarak sıralanabilir. ALS'deki bazı çevresel risk faktörlerinin oksidatif strese neden olduğu öne sürülmektedir. Bu faktörlerin sadece oksidatif strese neden olmadığı, aynı zamanda bir hücre içindeki antioksidan özelliklerini de devre dışı bıraktığı bilinmektedir. Buna karşılık artmış antioksidan aktivitesinin SOD1 kaynaklı motor nöron dejenerasyonunu önleyebileceği, bu durumda ALS nin başlangıcında ve ilerlemesinde etkili bir rol alabileceği çalışmalarda belirtilmiştir (Kaymak ve Aydın, 2021; Nowicka vd., 2019). Oksidatif strese neden olduğu düşünülen çevresel faktörlere aşağıda yer verilmiştir.

## Çevresel Faktörler

Yapılan çalışmalar ağır metallere maruz kalma, zirai ilaçlar, kafa travması, elektromanyetik alanlar, yüksek beden kitle indeksi ve beslenme durumu, beta metilamino-l-alanin (BMAA) ve hatta fiziksel aktivite (profesyonel futbolu etkileyen) gibi bir dizi çevresel faktörün olduğunu göstermektedir (Motataianu vd., 2022; Nowicka vd., 2019).

**Ağır Metaller:** En sık tesisat, kaynak ve metal imalatı gibi mesleki ortamlarına bağlı olarak ağır metal maruziyeti olabildiği gibi kontamine gıda, su, ilaç, dış dolguları ve hava kirliliği yoluyla da maruziyet olabileceği bildirilmiştir (Parkin Kullmann ve Pamphlett, 2018; Peters vd., 2021). ALS insidansının ve sanayileşmenin yüksek olduğu bir bölgede yapılan çalışmada ALS hastalarının kanında ve BOS'unda kurşun ve selenyum gibi diğer ağır metal düzeylerinde artış saptandığı ve ağır metal maruziyeti ile artmış ALS riski arasında pozitif bir ilişki olduğu sonucu belirtilmiştir (Tesauro vd., 2021). ALS hastalarında tanı öncesi metal kan düzeylerinin değerlendirilerek yapıldığı prospektif çalışma sonucuna göre selenyum, kadmiyum, alüminyum ve manganez gibi diğer metallerin de ALS'yi tetiklediği bildirilmiştir (Peters vd., 2021). Selenyum yaygın olarak tanınan antioksidan ve antitümöral özelliklere sahiptir. Selenyuma maruz kalmanın neden olduğu spinal motor nöron dejenerasyonu, azalmış kolinerjik sinyal ve motonöronlar içinde SOD1 protein agregasyonunun hücre ölümüne yol açtığı bulunmuştur. Ayrıca manganez kan-beyin bariyerini geçebilir ve nöronal hücre metabolizmasını, özellikle ATP üretimini bozarak pro-oksidatif duruma yol açabilir (Motataianu vd., 2022). Nüfusa dayalı vaka kontrol çalışmasında imalat sektörüyle ilgili olarak ağır metallerin, özellikle cıva, kurşun ve selenyumun mesleki kullanımı arasında pozitif bir ilişki olduğu belirtilmiştir. Ayrıca çalışmada yeni teşhis edilen ALS vakalarının beyin omurilik sıvısında daha yüksek inorganik selenyum (yani selenit) konsantrasyonları, artan hastalık riski ile ilişkilendirilmiştir (Filippini vd., 2020).

**Zirai İlaçlar:** Mesleki açıdan özellikle çiftçiler arasında veya yutma, soluma ve doğrudan cilt teması yoluyla mesleki olmayan yollarla da maruziyet olabilir (Vinceti vd., 2017). Yapılan sistematik derleme ve meta-analiz çalışmasında ALS'nin kimyasallara, özellikle tarımsal böcek ilaçlarına maruz kalanlarda ortaya çıkma olasılığının daha yüksek

olduđu sonucuna varılmıřtır (Gunnarssonve Bodin, 2018). Kuzey New England'daki ALS risk faktörlerine iliřkin epidemiyolojik alıřmada evresel kimyasalların ve mesleki maruziyetlerin hastalık etiyojisinde önemli bir rol oynadıđı kuvvetle belirtilmektedir (Andrew vd., 2017). evresel ve mesleki faktörler ile ALS riski üzerine yapılan nüfusa dayalı bir vaka kontrol alıřmasında tarımsal faaliyetlerde 10 yıl ve üzeri alıřan kiřilerde fungusitlere karřı daha yüksek pozitif iliřki olmakla birlikte herhangi bir pestisite maruz kalmanın hastalık riskini artırdıđı belirtilmektedir (Filippini vd., 2020).

**Solventler:** özücüler, boyalar, yapıřtırıcılar ve temizlik solüsyonları gibi farklı endüstriyel ve evsel ürünlerde lipofilik özellikleri sayesinde kan-beyin bariyerini geçebilirler ve kognitif bozukluktan, motor bozukluklara kadar eřitli nörolojik rahatsızlıklara neden olabilirler (Sainio, 2015). Bu konu ile ilgili Danimarka'da yapılan arařtırmada mesleki maruziyetlerle bilinen bir kanserojen olan metilen klorürün erkeklerde ALS riski artıřı ile iliřkisi bulunmuřtur (Filippini vd., 2020). Amerika'da yapılan vaka kontrol alıřması verilerine göre, solvent maruziyetinin daha yüksek olduđu endüstrilerdeki iřilerin ALS geliştirme riskinin arttıđı belirtilmektedir (Andrew vd., 2017).

**Elektromanyetik Alanlar:** Bazı arařtırmalar, özellikle aşırı düşük frekanslı elektromanyetik ve elektrik řoklarına mesleki veya konut maruziyetinin ALS'ye neden olan bir faktör olabileceđini göstermiřtir (Nowicka vd., 2019). Elektrikiler, elektrikli ve elektronik eřya tamircileri, santral operatörleri gibi bazı meslekler, telefon tesisatıları ve tamircileri veya tren sürücülerini sürekli olarak elektromanyetik alana maruz kalmaktadır (Motataianu vd., 2022). Temel alıřmalar, elektromanyetik alanların, ALS patogenezinin temel bir özelliđi olarak kabul edilen oksidatif stres düzeylerini artırabileceđini düşündürmektedir (Riancho vd., 2021).

**Siyanobakteriler:** Bir diđer evresel risk faktörü siyanobakteriler tarafından üretilen beta-metilamino-L-alanin (BMAA) nörotoksik maddesine maruziyettir (Filippini vd., 2020). Siyanotoksinlere maruz kalma doğrudan veya dolaylı olarak ortaya ıkabilir. Kontamine ime suyunun yanlışlıkla vücuda alınması, soluk alma (inhalasyon) veya burun mukoza membranını ile temas, siyanotoksin ieren su ile sulanmıř meyve ve kontamine olmuř



sebzelelerin tüketimi, kontamine sularda yaşıyan akuatik (sucul) organizmaların tüketilmesi (balık, kabuklu deniz ürünleri vs), diyaliz ile spesifik intravenöz yol (damar içi yol) ile alınmasıdır.  $\beta$ -Metilamino-l-alanine (BMAA) maruziyetinin amiyotrofik lateral skleroza (ALS) neden olduđu önceki yıllarda yapılan çalışmalarda bildirilmiştir (Varlı, 2021). Bu hipotez ilk olarak Guam adasında yaşıyan halkın beslenme alışkanlıklarına bağılı olarak çok yüksek oranda ALS ve diđer nörodejeneratif hastalıkların meydana gelmesinden sonra ortaya atılmıştır. Yapılan çalışma sonucunda ALS hastalık riski ile siyanotik bakteri maruziyetinin ilişkisinin olasılığı konusunda uyumlu sonuca varmışlardır (Filippini vd., 2020).

### **Glutamat Toksisitesi**

Glutamat, merkezi sinir sistemindeki ana uyarıcı nörotransmitterdir. Aksonal depolarizasyon sırasında presinaptik nöronlardan glutamat salınır. Glutamat reseptörlerinin aşırı aktivasyonu, eksitotoksisiteye neden olan  $\text{Na}^+$  ve  $\text{Ca}^{2+}$  iyonlarının akışının artmasına neden olur. Glutamat eksitotoksisitesi, mitokondride aşırı  $\text{Ca}^{2+}$  birikimine yol açarak, nöronal hücrel nukleotidler ve proteinler için toksik olan reaktif oksijen türlerinin (ROS) üretimi ile sonuçlanır. Bu durumda Trans-sinaptik aşırı glutamatın motor nöron dejenerasyona neden olduđu düşünölmektedir (Yuan vd., 2017).

### **Nöroinflamasyon**

Nöroinflamasyon, merkezi sinir sistemi (MSS) hücrelerine giren inflamasyon, nörotoksisite ve nörodejenerasyon sonucu yerleşik glial hücrelerin (astroitler, mikroglia) ve dolaşımdaki bağışıklık hücrelerinin (monositler, nötrofiller, lenfositler) reaksiyonudur. Diđer nörodejeneratif hastalıklarda olduđu gibi ALS'deki nöroinflamasyon, adaptif bir immün yanıtta ziyade birincil olarak doğuştan gelen bir immün yanıtla karakterize edilir (McCauley ve Baloh, 2019). Viral veya bakteri nedenli nöroinflamasyona neden olan mikrobiyalar nazal- beyin, kan- beyin, akciđer- beyin, barsak- beyin yollarını geçerek merkezi sinir sistemini istila eder (Tran vd., 2022). Son çalışmalarda, düzensiz ve aşırı bir enflamasyon aktivasyonunun, ALS'de gözlenen nöroinflamasyona katkıda bulunduđunu ileri sürmüştür (Piancone vd., 2021).

## Serebral Hastalıklar

Çeşitli nedenlere bağlı gelişen serebrovasküler yaralanmalarda Serebrovasküler yaralanmalar bitişik hücrelerde nöronal hücre ölümüne ve otofajiye neden olur. Bu durum ALS için bir risk faktörü olabilir (Yuan vd., 2017). Bir retrospektif gözlemsel çalışma sonucunda serebral arteriyovenöz malformasyon (AVM) embolizasyonu geçirmiş 1114 hasta arasında yedi ALS vakası tanımlanmıştır (Valavanis vd., 2014). Buna istinaden bir hastane kayıtlarından elde edilen kohort çalışmasında serebrovasküler hasarın ALS için risk faktörü oluşturabileceği belirtilmiştir (Turner vd., 2016).

## Ağır Fiziksel Aktivite ve Meslek Grupları

Meslek olarak; askerlik, tarım iş kolları, beden gücü gerektiren işler, ormancılık, balıkçılık, avcılık, inşaat işçiliği, plastik sanayi, kaynak ve lehim işleri, atletizm, Amerikan futbolu ile uğraşan kişilerin riskli grupta yer aldığını belirten çalışmalar mevcuttur (Aktekin ve Uysal, 2020).

Nüfusa dayalı bir vaka kontrol çalışmasında tarım işçileri dışında askerlik hizmetine katılan erkeklerde ALS riskinin arttığı sonucunu bulmuşlardır (Filippini vd., 2020). Askerlik hizmetiyle ilişkili ALS gelişimi için risk faktörleri hakkında yapılan bir sistematik derlemede kimyasallara, kafa travmasına maruz kalmanın askeri personel arasında ALS riskini artırdığı sonucuna varılmıştır (McKay vd., 2021). Profesyonel futbol ve Amerikan futbolu gibi sporcularda ve askeri personelde şiddetli fiziksel aktivite ile ALS riski arasındaki ilişkiyi araştıran çalışmalar mevcuttur. Bununla ilişkili olarak erken yetişkinlik döneminde ağır fiziksel aktiviteye maruz kalan bireylerin kalmayanlara göre ALS teşhisi konma olasılığı daha yüksek bulunmuştur (Raymond vd., 2021). Bir başka araştırma örneği olarak İsveçli erkekler üzerinde yapılan bir kohort çalışmasında ALS riskini artırma konusunda düşük kas gücü, düşük vücut-kitle indeksi ve düşük eritrosit volüm fraksiyonunun etkili olduğu kanıtına varılmıştır (Åberg vd., 2018).

## **Endokrin Hormonlar**

ALS'li kadınlar üzerinde gerçekleştirilen vaka kontrol çalışmasında daha uzun üreme durumu ile ALS'ye duyarlılık ve ALS hastalarının hayatta kalması arasında pozitif bir ilişki olduğu belirtilmiştir (Jong vd., 2013). Bununla birlikte hayvanlar üzerinde yapılan çalışmalarda östrojenin nöroprotektif etki gösterdiği bulunmuştur. Östrojenin protektif etkisi ALS hastaları üzerinde incelenmiş ancak östrojenin hastalığın ilerlemesi üzerinde bir etkisi olmadığı belirtilmiştir (Cui vd., 2022). Yapılan bir prospektif çalışmada tiroid hormonunun ALS hastalarında sağ kalım üzerine etkisi görülmemiştir (Zheng vd., 2014).

Diğer nörodejeneratif hastalıklarda olduğu gibi ALS de nörolojik hasarda otofajinin rolü büyüktür. Nöroendokrin hormon olan melatoninin otofajiyi önleyerek ALS gibi nörodejeneratif hastalıklarda nöroprotektif özellik gösterdiğinden bahsedilmektedir. Bu konuyla ilişkili olarak başka klinik araştırmalarla çalışmanın devamlılığının gerektiğinden bahsedilmektedir. Progesteron, otofajiyi aktive eder ve beyin iskemisi, travmatik beyin hasarı, omurilik hasarı ve ALS için nöroprotektif etkiler gösterir (Luo vd., 2020).

### **2.1.5 Klinik Belirti ve Bulguları**

ALS'nin klinik özelliği omurilik, beyin sapı ve motor korteksi etkileyen lezyonların ortaya çıkması ile üst motor nöron ve alt motor nöron belirti ve semptomlarının kombinasyonu ile karakterizedir. Semptomlar etkilenen bölgenin veya motor seviyenin hasarına bağlı olarak farklılık göstermektedir (Morris, 2015; Ralli vd., 2019). Hastaların çoğu (yaklaşık %70) uzuv başlangıçlı ALS ile kliniğe başvurur. Geri kalan hastaların yaklaşık %25 hasta bulber başlangıçlı ve %5'i solunum tutulumu şikayetleri yaşamaktadır (van Es vd., 2017).

Üst motor nöron tutulumu olan ALS hastalarında, yavaş tekrarlayan hareketler, piramidal zayıflık, azalmış kas aktivasyonu, klonus, hiperrefleksi, ayak ve ayak parmaklarında Babinski refleksinin varlığı, spastisite, lezyon beyin sapındaysa dizartri ve disfaji, lezyon serebrumda ise disfazi ve agnozi görülmektedir (Mancuso ve Navarro, 2015; Morris, 2015).

Alt motor nöron tutulumu, omuriliğin ön gri maddesinden kaynaklanır ve kasları innerve etmek için distal olarak dışarı çıkar. Fasikülasyonlar, kas zayıflığı, eforla ve eforuz kas krampları, arefleksi veya hiporefleksi refleksler kas hipotonisi, atrofi yaygındır (Morris, 2015).

Bulber başlangıçlı ALS'li hastalar disfaji ve dizartri ile başvururlar. Bu hastalar genellikle hem üst hem de alt motor nöron belirtileri gösterirler. Bulbar üst motor nöron belirtileri arasında abartılı çene sarsıntısı, psödobulbar etki ve spastisite yer alırken, alt motor nöron belirtileri dilin zayıflaması ve fasikülasyonları içermektedir (Nowicka vd., 2019; van Es vd., 2017).

Spinal başlangıçlı ALS, üst ve/veya alt motor nöronları etkileyen iki taraflı veya tek taraflı üst ekstremitte semptomları ile ilişkilidir. Üst motor zayıflık hastanın saç yıkama, tarama vb. günlük aktivitelerini etkileyen problemler ve küçük nesnelere yakalama ve manipüle etme gibi hassas hareketlerde zorluklara neden olur. Alt ekstremitte başlangıçta fasikülasyonlar, zayıflama ve halsizlik görülmektedir (Nowicka vd., 2019; van Es vd., 2017).

ALS'nin en erken semptomlarından biri ayak düşmesi ile yürümede zorlanma, ellerde ve parmaklarda zayıflık, ince motor becerilerini yapamama olarak kendini gösterir. Motor zayıflığın aksine, hastalığın erken evrelerinde bilişsel işlev ile işitme ve görsel yetileri korunur (van Es vd., 2017). Hastalık ilerledikçe yutma güçlüğü, sekresyonları kontrol etmede güçlük görülmektedir. Başta diyafram olmak üzere solunum kaslarının tutulumu ile yaşanan hava açlığına bağlı trakeotomi ve BPAP kullanımını zorunlu kılan durumlar gelişebilir (van Es vd., 2017). Bozulmuş solunum fonksiyonu ve hareketsizliğin derecesine bağlı olarak, ALS hastalarında derin ven trombozu riski yaygındır.

Hastalığın ilerleyen sürecinde çiğneme ve yutma kaslarının tutulumu nedeniyle beden kitle indeksinde düşüş görülmektedir. Beslenme bozukluğu başlayan hastalarda PEG (Perkütan Entero-gastrostomi) ile beslenmeyle birlikte malnütrisyonu bağlı yoğun bakım gereksinimi olabilmektedir (Özcan vd., 2016).

Geç evrede ekstraoküler kaslar genellikle en son etkilenen kaslardır. Bu nedenle hastalar genellikle iletişim aracı olarak göz hareketini kullanırlar. ALS'li hastalarda davranış değişiklikleri yaygındır ve en yaygın semptom ilgisizliktir (van Es vd., 2017). Gelişen semptomlara ağrının eklenmesi günlük yaşam aktivitelerinin yerine getirilmesini zorlaştırarak yaşam kalitesini önemli ölçüde etkilemektedir (Akbaş ve Karadakovan, 2021; Morris, 2015).

Hastalığın geç evresinde hastaların kronik bakım ihtiyacı artmaktadır. Bu süreçte hasta kayıplarının ana nedeni bronkopnömoni ve aspirasyon pnömonisi, NIV ile ilişkili gastrostomi kullanımı, çoğunlukla hava yolu sekresyonunun tekrarlayan birikimi, semptom yönetiminin iyi yapılamamasıdır (de Almeida vd., 2021). Hastane koşullarında nazokomiyal enfeksiyonlar, bası yaraları, düşmeler, deliryum gibi problemlerin görülme ihtimalinin artması nedeniyle hastaların yakın çevresine evde bakım süreci için duyulan ihtiyaç artmaktadır (Özcan vd., 2016).

### **2.1.6 Tanı Testleri**

ALS'yi taklit eden pek çok durum olduğundan ve hastalığın ilerleme aralığı değişken olduğundan, özellikle hastalığın erken döneminde tanı koymak çok zordur (van Nguyen vd., 2022). Türkiye'de başlangıçtan itibaren tanının gecikmesi ortalama 12 aydır. Bu bulgular, ülkelerin coğrafi konumu, sosyo-ekonomik durumu ve nüfus yapısıyla ALS arasında bugüne kadar kurulan bağlantılarla uyum içerisindedir (Aktekin ve Uysal, 2020).

ALS kesin tanısının konulabilmesi için Dünya Nöroloji Federasyonu tarafından ilk olarak 1994 yılında El Escorial kriterleri olarak belirlenen resmi tanı kriterleri kullanılmaktadır (Fırıncioğulları vd., 2016). Teşhis duyarlılığını artırmak için 2000 yılında bu kriterlere revize edilerek "klinik olarak olası ALS" kategorisi eklenmiştir (Lenglet ve Camdessanché, 2017). Yenilenmiş (Revised El Escorial Criteria, Airlie House) kriterlerine (Tablo-1) göre vücut bulber, servikal, torasik, lumbosakral olmak üzere sağ-sol ayrımı yapılmadan dört bölgeye ayrılmaktadır. Her bölge alt veya üst motor nöron bulgularının varlığına göre değerlendirilir. Alt ve üst motor dejenerasyon bulgularının bulunması ve kesin

tanı için semptomların progresif bir yayılım göstermesi gerekir. ALS tanısı için gerekli olan üst ve alt motor nöron bulgularının bölgelere göre dağılımı tablo-2’de verilmiştir (Brooks vd., 2000; Fırıncıoğulları vd., 2016; Karlıkaya ve Hays, 2005).

Tablo 1

Revize edilmiş el escorial kriterleri (Brooks vd., 2000).

<b>ALS tanısı için gerekli olanlar:</b> A:1 Klinik, elektrofizyolojik veya histopatolojik olarak alt motor nöron tutulumunun kanıtlanması A:2 Klinik muayene ile üst motor nöron tutulumunun kanıtlanması A:3 Öykü veya muayene ile belirti ve bulguların bir vücut bölgesi içinde ya da diğer bölgelere ilerleyici özellikte yayılması  <b>Olmaması gerekenler:</b> B:1 Alt motor nöron ve/veya üst motor nöron tutulumunu açıklayabilecek başka bir hastalığı telkin eden elektrofizyolojik ve histopatolojik veriler B:2 Var olan klinik ve elektrofizyolojik bulguları görüntüleme yöntemleriyle açıklayabilecek veriler	
<b>Kesin ALS</b>	Üç bölgede üst ve alt motor nöron bulguları
<b>Klinik Olası ALS</b>	İki bölgede üst ve alt motor nöron bulgularıyla birlikte en azından bazı üst motor nöron tutulumu bulgularının alt motor nöron tutulumu bulgularının daha üstünde yer alması
<b>Klinik Olası ALS- Laboratuvar destekli</b>	Bir ya da birden çok üst motor nöron tutulumu bulgusu ve EMG ile en az iki bölgede alt motor nöron bulgusuna rastlanması
<b>Muhtemel ALS</b>	-Bir bölgede üst ve alt motor nöron bulgularının birlikte olması, -İki ya da daha çok bölgede üst motor nöron bulgularının olması veya -Üst motor nöron bulgularının alt motor nöron bulgularının üstünde yer almaksızın, iki bölgede üst ve alt motor nöron bulgularının olması

Tablo 2

Motor nöron bulgularının bölgelere göre dağılımı (Fıncıoğulları vd., 2016; Karlıkaya ve Hays, 2005).

Motor Nöron Bulguları	Beyin sapı	Sevikal	Torasik	Lumbosakral
<b>Alt Motor Nöron (AMN) Bulguları</b>				
Güçsüzlük Atrofi Fasikülasyonlar	Çene, yüz, larinks, dilde fasikülasyonlar ve Atrofi, normal veya azalmış refleksler	İntrinsik el kaslarında atrofi, boyun, kol veya diyafragmada fasikülasyonlar	Sırtta ve abdominal bölgede fasikülasyonlar	Sırt, abdominal bölge, bacakta atrofi, düşük ayak, bacak ve sırtta fasikülasyonlar
<b>Üst Motor Nöron (ÜMN) Bulgular</b>				
Spastisite, klonus, refleks artışı, patolojik refleksler	Dil hareketinin yavaşlaması, klonik çene, artmış öğürme ve esneme, psödobulber ağlama, gülme, laringospazm	Hoffman refleksi, yakalama refleksi, artmış pektoral refleks	Karın cildi refleksinin kaybı	Refleks artışı, patolojik refleksler, ayak bileği klonusu

ALS hastaları için kullanılan bir diğer tanı kriteri 2008 yılında daha erken tanı konulabilmesi için nörofizyoloji komitesi tarafından geliştirilen Awaji-Shima kriterleridir (Tablo-3) (Fıncıoğulları vd., 2016; van Nguyen vd., 2022b). Elektromiyografi (EMG), özellikle periferik bir motor nöron lezyonu saptandığında, ALS'yi teşhis etmede ve diğer nörodejeneratif hastalıklardan ayırmada önemli bir yöntemdir. Bu kriterlerde bütün aşamalarda elektrofizyolojik yöntemler kullanılması sebebiyle "laboratuvar destekli olası ALS" kategorisi kaldırılmıştır. Awaji-shima kriterlerinin EL Escorial kriterlerine göre daha yüksek tanılabilirlik gösterdiği ve özellikle bulbar ALS'de daha duyarlı olduğu kanıtlanmıştır (Douglass vd., 2010; Noto vd., 2012).

Tablo 3

Awaji- Shima tanı kriterleri 2008 (Costa vd., 2012; Noto vd., 2012).

<b>Klinik kesin ALS</b>	Üç bölgede klinik ve elektrofizyolojik üst ve alt motor nöron bulguları.
<b>Klinik olası ALS</b>	İki bölgede klinik ve elektrofizyolojik üst ve alt motor nöron bulgularıyla birlikte en azından bazı üst motor nöron tutulumu bulgularının alt motor nöron tutulumu bulgularının daha üstünde yer alması.
<b>Klinik muhtemel ALS</b>	Bir bölgede klinik veya elektrofizyolojik üst ve alt motor nöron bulgularının birlikte olması, İki ya da daha çok bölgede üst motor nöron bulgularının olması. Alt motor nöron bulgularının üst motor nöron bulgularının üstünde yer alması ve nörogörüntüleme yöntemleri ile diğer tanıların dışlanması.

Hastalığın tanısında kapsamlı bir hasta öyküsü ve fizik muayene ile birlikte bir dizi elektrodiagnostik kriter kullanılmaktadır (Şekil 1). Klinik EMG testi, kas kasılması sırasında motor ünite aksiyon potansiyellerini karakterize eder. Sinir iletim çalışmaları genellikle EMG ile yapılır ve demiyelinizasyon, akson kaybı, fokal distal lezyonlar veya üçünün kombinasyonlarının değerlendirilmesine yardımcı olur. Serebral ve omurilik magnetik rezonans (MR) incelemesi semptomların alternatif sebeplerini dışlatmak açısından yararlıdır. Diğer motor nöron hastalıklardan ayırabilmek için üst ve/veya alt motor nöron hastalığı semptomları gösteren hastaların, etkilenen vücut kısmının elektrodiagnostik ve nörogörüntüleme, toksinler için kan veya idrar tahlili, HIV ve genetik testler, kas biyopsisi ve derecesini belirlemek için lomber ponksiyon gibi kapsamlı bir tetkik için sevk edilmesi önemlidir (Fıncıoğulları vd., 2016; Morris, 2015).

ALS için EMG, genellikle en az üç ekstremitayı (AMN) ve dili (UMN) içerecek şekilde geniş ve kapsamlı olmalıdır. ALS'nin kesin tanısı için bulgular en az üç ekstremitede fibrilasyonlar ve pozitif keskin dalgalarıdır. AMN disfonksiyon fenotipi ile ortaya çıkabilen enfeksiyöz, enflamatuar, immünoproliferatif ve linfoproliferatif bozuklukları dışlamak için kullanılan testler:

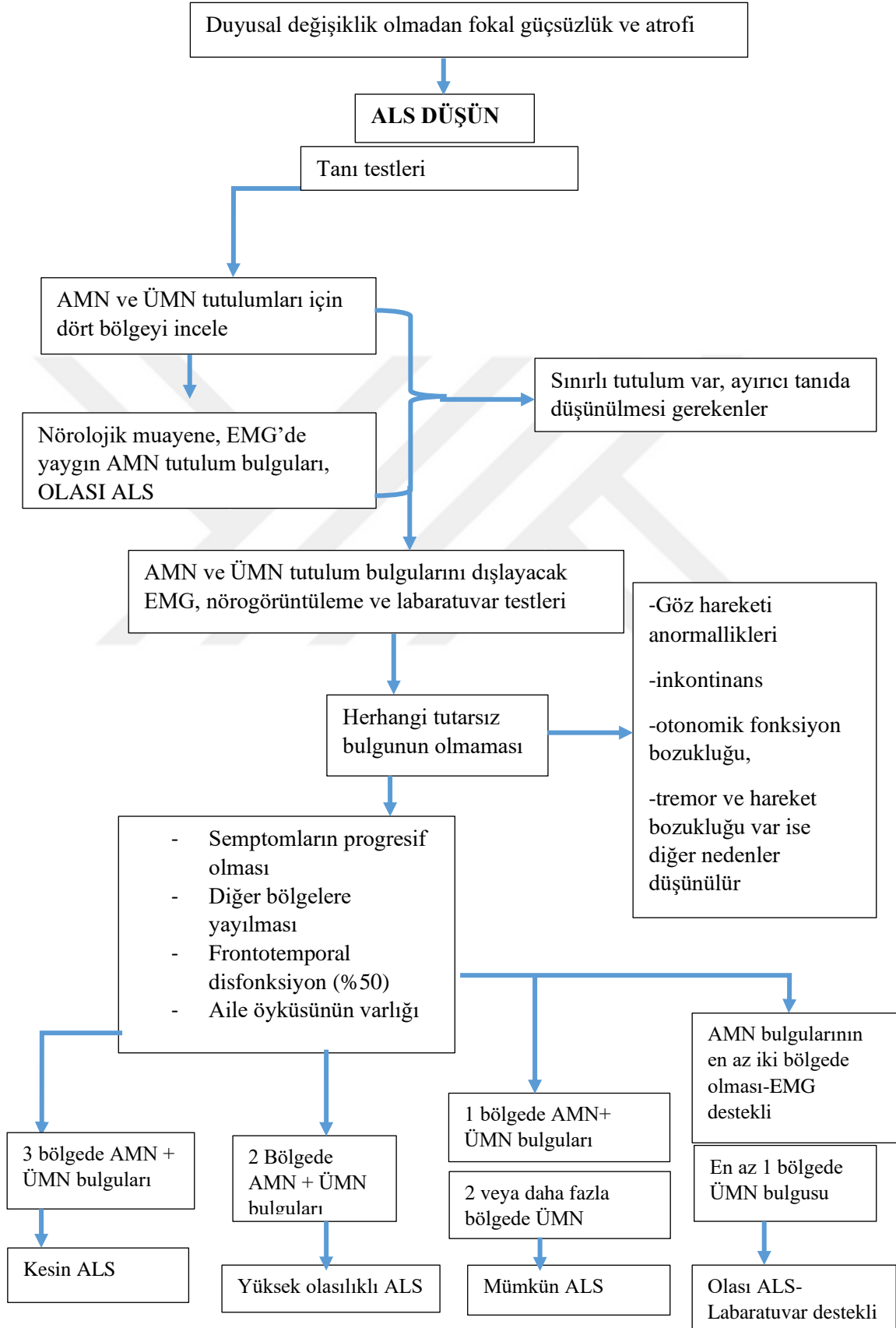


- Tam kan hücresi sayımı
- Eritrosit sedimentasyon hızı
- Kan kimyası
- Kas enzimler
- Tiroid ve paratiroid fonksiyon testleri
- B12 vitamin seviyesi,
- Otoimmünite, serum ve idrar immünoelektroforezini içerir.

***ALS ile ilişkili sendromları dışlamak için spesifik testler yapılabilir:***

- Anti-GM1 antikoru (multifokal motor nöropati)
- Anti- asetilkolin reseptörü antikorları
- Tümör belirteçleri
- Kurşun ve manganez gibi toksinler için kan ve idrar analizi (maruziyet öyküsü varsa)
- X'e bağlı androjen reseptörü (Kennedy sendromu) için DNA analizi (Rocha vd., 2005).

Şekil 1. ALS tanı algoritması (Brooks vd., 2000; Fıncıoğulları vd., 2016; Lenglet ve Camdessanché, 2017).



### 2.1.7 Tedavi Yöntemleri

Şimdiye kadar birçok klinik çalışma yapılmasına rağmen ALS'nin kesin tedavisi bulunmamaktadır. Mevcut tedaviler palyatiftir ve sağ kalımı yalnızca birkaç ay uzatmaya yöneliktir. Riluzole ve Edaravone, ALS tedavisi için hastalık modifiye edici iki ilaçtır (Je vd., 2021; Oskarsson vd., 2018; Xu vd., 2021).

**Riluzole:** 1995 yılında FDA (Amerikan Gıda ve İlaç Dairesi) tarafından ALS tedavisi için onaylanan ilk ilaçtır. Riluzolün glutamat eksitotoksitesini azaltarak ve voltaj bağımlı sodyum kanallarını bloke ederek etki ettiği düşünülmektedir (Ünlütürk ve Erdoğan, 2019; Xu vd., 2021). Klinik çalışmalarda öğünlerden önce 2x50mg/gün şeklinde kullanımının sağ kalım üzerinde 3 aylık etkisi olduğu, trakeostomi süresini de 3 ay geciktirdiği belirtilmiştir (Oskarsson vd., 2018b; Ünlütürk ve Erdoğan, 2019).

**Edaravone:** Edaravone, ilk olarak Japonya ve Güney Kore'de ALS tedavisi için onaylandıktan sonra 2017'de FDA tarafından onaylanmış intravenöz bir ilaçtır. Edaravone, ALS tedavisi için onaylanmış bir serbest radikal temizleyicidir. Edaravone, oksidatif stresi azaltmada ve fonksiyonel motor bozulmayı geciktirmede etkiler göstermiştir (Oskarsson vd., 2018b; Xu vd., 2021). Dahil edilme kriterleri 20 ila 75 yaş, Japonya ALS Ciddiyet Sınıflandırması derece 1 veya 2, revize edilmiş El Escorial kriterlerine göre kesin veya olası ALS tanısı olan ve hastalık süresi 2 yıl veya daha az olan hastalarla yapılan çalışmada altı ayın sonunda ALSFRS-R skorundaki %33 oranında yavaşladığı görülmüştür. Ancak istatistiksel olarak anlamlı bir sonuca varılamadığı ifade edilmiştir.

Her iki ilacında ALS hastaları üzerinde etkinliği olsa da daha fazla çalışmaya ve yeni tedavi umutlarına ihtiyaç vardır. Tıbbi ihtiyacın ciddiyeti, oldukça etkili tedavilerin olmaması, hızlı hastalık seyri, ilgili hasta topluluğu ve iyi gelişmiş araştırma altyapısı nedeniyle tedavi ile ilgili birçok çalışma sürdürülmektedir. Hastalığın biyobelirteçlerinin eksikliği tedavi geliştirme için en sınırlayıcı bir faktördür (Oskarsson vd., 2018; Ünlütürk ve Erdoğan, 2019; Xu vd., 2021).

Son yıllarda öncelikli hayatta kalan motor nöronların parakrin etkiler (nöro koruma) yoluyla korunmasına yardımcı olmak için kök hücre çalışmaları denenmektedir ancak tedavinin ALS için etkili olup olmayacağı yapılacak klinik deney sonuçlarına bağlıdır (Je vd., 2021; Oskarsson vd., 2018).

Kök hücre tedavisi dışında gen terapisi üzerine hayvan modelleri üzerinde incelemeler yapılmaktadır. SOD1 geni üzerine yapılan insan çalışmaları ile kas gücünde geçici iyileşmeler bulunmuştur ve bu nedenle daha fazla sayıda hastayla ve farklı dozlarda tekrarlanan çalışmalarla SOD1 ALS'nin gelecekteki yönetimini önemli ölçüde değiştirebileceğinden bahsedilmektedir (Fang vd., 2022).

Tüm bu tedavi yaklaşımlarının dışında şu an ALS hastalarında asıl amaç semptomların azaltılmasına odaklı tedavinin sürdürülmesidir. Hastaların en ciddi ölüm nedeni solunum yetmezliğidir. Solunum sıkıntısı çeken hastada öncelikli invaziv olmayan iki seviyeli pozitif hava yolu basıncı ayarlarına sahip destekli ventilasyon kullanımının ve basınç kontrolü yerine hacim kontrollü modların kullanılması görüşü kanıta dayalı çalışmalarla desteklenmiştir (Nicholson vd., 2017; Oskarsson vd., 2018). Solunum semptomlarını yönetiminin iyi yapılması hem yaşam kalitesi hem de sağkalım üzerinde olumlu bir etkiye sahiptir. Solunum yönetiminin temeli, non-invaziv ventilasyon, nebülizörler ve portatif aspirasyon makinelerinin kullanımı, aspirasyon riski önlemleri, sekresyon atılımının etkinliği gibi farmakolojik olmayan müdahaleler ile solunum yolu enfeksiyonunu önlemeyi içerir (Norris vd., 2020).

Disfaji, aspirasyon beslenme bozukluğuna neden olur. Kilo kaybı ve kalori ihtiyacında artış sağ kalımla ilişkilidir. Güvenli yutma teknikleri ve diyet değişiklikleri fonksiyonel bağımsızlığı uzatabilir. Devamlı ventilasyona bağlı hastalar için gastrostomi beslenme, hidrasyon ve ilaçları verme konusunda kolaylaştırıcı yol olabilir (Akbaş ve Karadakovan, 2021; Oskarsson vd., 2018).

## 2.2. Engelliliğin Tanımı

Engellilik, bir insan için normal kabul edilen bir şekilde veya aralıkta bir aktiviteyi gerçekleştirme yeteneğinin kısıtlanması veya eksikliğidir (WHO, 2011). Uluslararası İşlevsellik, Engellilik ve Sağlık Sınıflandırması (ICF), engellilikle ilgili bileşenleri tanımlamak için kullanılan bir standarttır. ICF'e göre "engellilik" günlük yaşam aktivitelerinin kısıtlanması sonucu bireyin topluma katılımının engellenmesi ve sonuç olarak kişinin toplumsal rolünün sınırlanması olarak ifade edilmektedir (Geertzen, 2008). Engellilik, birey ile o bireyin çevresel ve kişisel faktörler ile arasındaki etkileşimin olumsuz yönlerine atıfta bulunan, yetersizlikler, aktivite ve katılım kısıtlamalarını ifade eden bir terimdir (Leonardi vd., 2022). Başka bir çalışmada ise engellilik bedensel yapı veya fonksiyonda bozukluk, hareket kısıtlılığı (okuma veya yürüme yetersizliği) ve sosyal ilişkilerin kısıtlanması (okulda veya işte dışlanma) olarak tanımlanmıştır (Terzi ve Ayaz Alkaya, 2017).

DSÖ Engellilik Raporu, dünyada 1 milyardan fazla insanın bir tür engellilikle yaşadığını belirtiyor ve bu dünya nüfusunun yaklaşık %15'inin, 15 yaş ve üstü 190 milyon (%3,8) insanla birlikte engelli olduğu anlamına gelmektedir (Leonardi vd., 2022).

### 2.2.1. Amiyotrofik Lateral Skleroz ve Engellilik

ALS'nin tedavi edilemez dejeneratif nörobiyolojik doğası, iskelet kasını etkileyerek ilerleyici kas zayıflamasına neden olur (Alencar vd., 2021; Soriani ve Desnuelle, 2017). Spastisitenin ALS'de çok engelleyici bir problem olduğu ve genellikle normal istemli aktiviteleri engelleyerek yaşam kalitesini etkilediği belirtilmektedir (Soriani & Desnuelle, 2017).

ALS semptomlarına bağlı olarak fiziksel hareketlilik, yemek yeme, iletişim becerileri, yazma, konuşma, giyinme, yürüme gibi, günlük yaşam aktivitelerini yerine getirme, bağımsızlık nefes alma ve duygusal tepkiler gibi birçok alanda kümülatif yeti yitimine neden olmaktadır (Alencar vd., 2021; Kılıç vd., 2019). Alt ekstremitte kaslarını etkileyen ve sıklıkla gece boyunca şiddetlenerek tekrarlayan kas krampları, hareketsiz kalma ve yatakta pozisyon

değiştiremememe gibi durumlar meydana gelebilir. Ayrıca, aralıklı kas krampları veya spastisite ağrıya neden olabilir ve kas atrofisi kemiklere ve eklemlere uygulanan basınç yükünü artırabilir (Boentert, 2020).

Yatakta dönme, oturur pozisyondan ayakta durma pozisyonuna geçme, bir eşyayı yerden alma gibi bağımsızlığı gösteren aktiviteler motilite açısından oldukça önemli unsurlardır. Bu görevleri yardım almadan yerine getiremeyen hastalarda yaşam kalitesi ve bakım veren yükü olumsuz etkilenmektedir (Silva vd., 2020; Alankaya ve Karadakovan, 2015). Bağımsızlığın yanı sıra fiziksel işlevsellikteki azalma uyku bozuklukları, immobilizasyona bağlı ağrı, yorgunluk gibi pek çok semptomun görülmesine neden olabilmektedir. Shamshiri ve arkadaşlarının yapmış olduğu çalışmada fiziksel fonksiyondaki düşüşün hastaların yaşam kalitesini olumsuz etkilediği görülmüştür (Shamshiri vd., 2016). Hastalığın seyri ve yaşam kalitesi üzerinde etki gösterebilecek seviyede ciddiyetteki bozulmalar, fonksiyonel sınırlamalar ve engellikler ile sonuçlanan ilerleyici düşüşe neden olmaktadır (Alankaya vd., 2019; Alencar vd., 2021). Bu düşüş, bireyin kendine bakma becerisini etkiler (Silva vd., 2014). Hastaların solunum cihazına bağlı olması, trakeostomi bakımı, gastrostomi ile beslenmenin devamlılığının sağlanması, kişisel temizlik ihtiyaçlarının giderilmesi gibi zorunlu ihtiyaçlarının olması ile birlikte ev ortamında ömür boyu takibini gerektirmektedir (Chiò vd., 2017; Özcan vd., 2016). Bakım ihtiyacı ve semptom yönetimi bu süreçte bakım vericileri tarafından karşılanmaktadır (Silva ve ark., 2014). Buna bağlı olarak hastalığın şiddeti, tedavisinin olmaması, hastaya özgü disfonksiyon, iletişimsizlik bakım vericinin yükünü ve bakım vericilere yüklenen sorumluluk, fiziki zorluklar ile hastaların kendi kendilerine algıladıkları yükü artırmaktadır (Conroy vd., 2023; Geng vd., 2017).

ALS hastalarının % 80'inden fazlasında dizartri görülmektedir. İletişim kaybı, ALS hastalarının sosyalleşme yeteneğini etkileyerek bireylerin yaşam kalitesine önemli bir yük getirmektedir (Young vd., 2019). Alankaya ve Karadakovan (2015) çalışmasında, araştırmaya katılan hastaların %76,7'si hastalığının sosyal yaşamlarını, % 70,0'i arkadaşları veya akrabalarıyla görüşmelerini, % 63,3'ü arkadaşları ve akrabaları ile duygu ve düşüncelerini paylaşmalarını etkilediğini belirtmişlerdir (Alankaya ve Karadakovan, 2015).

Hastalarda bedensel bozulma ve işlev bozukluğundan kaynaklı spor ve açık hava etkinlikleri gibi alanlara katılım zamanla azalırken, destek kullanımını artmakta ve daha az fiziksel aktivite gerektiren hobilere yönelimleri artmaktadır. Bağımlılık düzeylerinin artmasına bağlı olarak hastaların aile ve yakın arkadaşlarından yardım ve destek almalarının önemi çalışmalarla desteklenmektedir (Burns vd., 2012).

Prell ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada, fiziksel sağlığın psikolojik iyi oluş üzerine etkisi olduğunu belirtilmiştir (Prell vd., 2019). ALS'in ilerleyici ve yeti yitimi ile sonuçlanan hastalık olmasının yaşamdan zevk alma veya yaşam kalitesinde azalmaya yol açan önemli etkileri de bildirilmektedir (Silva vd., 2020). Bu nedenle, hastalık ilerledikçe bakımın amacı hastalığın ilerleme seviyesini anlamak, bireyin bakım ihtiyaçlarını belirleyebilmek ve bunun sonucunda iyileşme sağlamak amacıyla uygun multidisipliner tanı, bakım ve tedavilerin sağlanmasıdır (Hobson ve McDermott, 2016).

Diğer semptomlara göre, fiziksel güç ve hareket etme yeteneğinin hastalar tarafından büyük sorun olarak algılanması, ALS hastalarının hastalık algısını, semptomları yönetmesini etkilemektedir. Ayrıca hastaların yaşadıkları bu değişimlere bağlı ALS'nin ilerleme hızının, hastalığın önemli bir prognostik belirteci olarak kullanılabilmesi gösterilmiştir (de Carvalho vd., 2005). Bireysel sorunların algılanması hastalık gidişatının belirlenmesi, ona göre hastanın enerji gereksinimlerinin kazandırılması, fiziksel semptomların iyileştirilmesi için hastaya uygulanacak bakım ilkelerinin belirlenmesi açısından uygun bir sonuç ölçütü seçimi klinik araştırmaların başarısı için çok önemlidir (Young vd., 2019).

### **2.3 Rasch Analizi**

Madde Tepki Kuramı (MTK)'nın bir modeli olarak da bilinen Rasch modeli adını Danimarkalı matematikçi Georg Rasch'tan almıştır. Rasch analizi bir kişinin yeteneğini, tek bir log olasılık birimlerinde (logits) ifade edilen madde zorluğuna göre matematiksel olarak tahmin etmeye çalışan bir olasılıksal yöntemdir. Yani bu yöntemle kişinin verilen görevi yapabilme becerisi düzeyinde beklenen görevi gerçekleştirme olasılığı hesaplanır (Hagquist vd., 2009; Khadka vd., 2014)

Bu model ilk olarak doğru yanlış şeklinde puanlanabilen iki kategorili maddeler için geliştirilmiştir. Daha sonraları Andrich tarafından Likert tipi ölçek verilerinin analizinde de kullanılabilir düzeye gelmiştir (Güler vd., 2018). Geliştirilen rasch modelleri şu şekildedir:

- İki sonuçlu maddeler için kullanılan ikili rasch modeli,
- Bir ya da daha fazla orta düzeye yayılmış ikiden çok sonuçlu maddelere verilen cevapları değerlendirmek için kullanılan kısmi kredi modeli.

Linacre'nin geliştirdiği çok yüzeyli Rasch modelinde ise bireyler ve maddelerin yanı sıra puanlayıcılar gibi ölçme sonuçları üzerinde etkili olabilen başka değişken kaynakları da modele dâhil edilmiştir (Hagquist vd., 2009).

Model, geçmişte çoğunlukla eğitim testlerinde olmak üzere birçok disiplinde uygulanmakta olup günümüzde sağlık bilimleri araştırmalarında da kullanımı yaygınlık kazanmaktadır. Rasch analizine ölçüm araçlarının geliştirilmesi ve incelenmesi, geliştirilen testten elde edilen verilerin modelle uyum derecesini göstermek için kullanılmaktadır (Hagquist vd., 2009).

### **2.3.1 Rasch Modelinin Özellikleri**

Rasch analizinin ölçme değerlendirme süreçleri açısından birçok avantajı bulunmaktadır. Anket veya testlerde kullanılan kategoriler arasındaki farkların eşit olmaması, maddelerin hepsinin eşit zorlukta olmaması, kayıp verilerin yanlış sonuca yönlmesi, maddelere verilen beklenmedik cevapların belirlenememesi, örneklemden bağımsız madde zorluk seviyesinin ve testten bağımsız kişi beceri seviyesinin belirlenememesi, elde edilen ham puanların doğrusal ölçek üzerinde gösterilmemesi, kişi ve madde puanları için ortak ölçek seçiminin gerekliliği gibi sorunlarla klasik ölçme tekniklerinde sıklıkla karşılaşmaktadır. Rasch analizi bu açıdan kullanım kolaylığı sağlamaktadır (Elhan ve Atakurt, 2005).



Birçok alanda olduğu gibi sağlık alanında kullanılan anketler, değerlendirme testlerinin çoğu sıralı ölçek yapısına sahiptir. Sıralı bir ölçekle hastanın durumu değerlendirilmek istendiğinde hastanın fonksiyonel durumunda ne miktarda değişiklik olup olmadığı test edilememektedir. Rasch analizi ile aralıklı ölçek yapısına dönüştürülerek sayısal analizlerle değişimin miktarı görülebilmektedir (Elhan ve Atakurt, 2005).

Rasch modeli ölçme işlemine dâhil olan tüm değişkenlik kaynaklarını ortak bir ölçek üzerine yerleştirerek bu değişkenlik kaynakları arasında karşılaştırma yapmayı, aralarındaki etkileşimi görmeyi kolaylaştırır. Rasch tarafından oluşturulan ölçekler tek boyutludur, yani tüm sorular aynı alanı ölçer ve bu nedenle toplam puan, genel durumun anlamlı bir ölçüsüdür. Rasch-yapılı ölçekler lineer olarak ağırlıklandırılmıştır, yani 1 puanlık bir değişiklik tüm ölçekte tutarlı bir ölçülebilir birimdir; bu durum bir ölçek toplam puanı bir sonuç ölçütü olarak kullanıldığında önemli bir özelliktir. Diğer bir özelliği de şansa doğru cevabı bulma olasılığı sıfırdır (Andrich, 2011).

Rasch modelinde madde gücü ve beceri düzeyi ölçeklenirken maddelerin uygulandığı gruptan elde edilen ham puan frekansları ve madde puanları kullanılmaktadır. Testteki her madde için günlük ölçüsü, testten alınabilecek her puan için de madde görevini yapabilme beceri düzeyi tahmini elde edilmektedir. Rasch modeli ile ölçekleme yapılabilmesi için, testten 0 (sıfır) puan alanlar ile tam puan alanlar analizden çıkarılmaktadır (Baştürk, 2010).

Rasch analizinde güvenilirlik kat sayısı, tıpkı KR-20 veya Cronbach Alpha gibi aynı anlamda hesaplanarak yorumlanır. Klasik güvenilirlik sonuçlarını yorumlamada olduğu gibi Rasch güvenilirlik katsayısı da + 1.00'e yaklaştıkça güvenilirlik artmaktadır. Rasch analizi maddelerin güvenilirliğini daha etkili bir şekilde ölçmekte ve ayırt etmektedir (Baştürk, 2010). Rasch analizi yapmak için birkaç istatistiksel yazılım paketi vardır ve Winsteps, RUMM ve Conquest, Rasch analizinde en çok kullanılanlardır (Stolt vd., 2022).

### 2.3.2 Amiyotrofik Lateral Skleroz’lu Hasta Çalışmalarında Rasch Modeli Kullanımının Önemi

ALS hastalarında engellilik düzeyini ölçmek amacıyla Fournier ve arkadaşları tarafından 2020 yılında Rasch metodolojisi kullanılarak çok çeşitli engellilik seviyelerini hedefleyen 28 maddelik “Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeği (ROADS)” geliştirilmiştir (Fournier vd., 2019). Engellilik düzeyini ve yaşam kalitesini belirlemekte bugüne kadar kullanılan ALSFRS-R ölçeğinden daha duyarlı sonuç vermesi farklı dillerde yapılan çalışma sonuçlarında belirtilmiştir (Fournier vd., 2019; Hartmaier vd., 2022; Sun vd., 2021 ).

ROADS’ta her madde 0 (yapamıyor), 1 Anormal (yapabiliyor ama ALS semptomları öncesine göre zorlukla yapıyor) veya 2 Normal (ALS semptomlarından önceki gibi zorluk çekmeden yapabiliyor) olarak puanlanmaktadır (Fournier vd., 2019; Hartmaier vd., 2022). Rasch analizleri dört yerine üç alanı destekler. Bu bağlamda puanlamanın 0-4 yerine 0-2 aralığında hesaplanması soruları yanıtlayan hasta ve bakıcılarının maddeler arasında ayırım yapmakta zorlanmasına bağlı uyumsuzluk ve yanıtların çakışması gibi sorunları ortadan kaldırmıştır (Fournier vd., 2019; Hartmaier vd., 2022).

ROADS tek boyutlu ve doğrusal yapılı bir ölçektir. ROADS ham puanları basitçe normlu tam sayılara dönüştürür. Tüm sorular engellilikle ilişkilidir ve maddeler farklı bölgeleri (bazı görevler üst ekstremiteleri ve bulbar işlevini içerir) ölçmektedir. Bu nedenle toplam puan, genel durumda anlamlılık yaratır. ROADS’ın ALS hastalarının genel engelliliğini yansıtmaması beklenmektedir (Johnson vd., 2022; Sun vd., 2021). Ayrıca ROADS, her parametrenin ayrıntılı bir şekilde değerlendirilmesini sağlar. ROADS ölçeğinde ALSFRS ölçeğinde olduğu gibi işlevsellik ölçütü olmayan solunum yetmezliği sorularını içermez. Örneğin, noninvaziv ventilasyona uyumlu bir hasta, invaziv olmayan ventilasyona uymayan aynı vital kapasiteye sahip bir hastaya kıyasla ALSFRS-R’de daha düşük puana sahip olabilmektedir. Bu da hastanın düşük puanla fonksiyonel engellilik durumunun hatalı değerlendirilmesine neden olacaktır. Bu yönde soru içeriği bakımından Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeği ALSFRS’ ye kıyasla işlevselliği daha doğru yansıttığı farklı çalışmalarda desteklenmektedir (Fournier vd., 2019; Sun vd., 2021). ROADS’ın diğer bir avantajı, kendi kendine bildirilen bir anket olması ve ölçekler arası sapmaya yol açmamasıdır (Sun vd.,

2021). Ayrıca ölçeğin cevaplanma hızı ALSFRS'ye kıyasla 3,8 dakika olarak daha hızlı olduğu ifade edilmiştir. Ölçek ve dönüştürme tablosunun hasta ve bakım verenlerine açık olmasıyla bireylerin işlevsellik durumlarını kolay ve hızlı şekilde değerlendirebilecekleri çalışmalarda ifade edilmiştir (Johnson vd., 2022).

#### **2.4.Kültürlerarası Ölçek Uyarlama**

Bir ölçeği farklı dile çevirip kullanmak sadece dil açısından değil tüm kültürlerde ortak yapıda olmasını sağlamaktır (Karakoç ve Dönmez, 2014). Farklı dillerde geliştirilen ölçeklerin nitelikli ve olabildiğince aslına uygun olması amacıyla kaynak dilden hedef dile çevrilmesi, ölçeğin hem kültürel hem de dilsel olarak eşitliğinin sağlanması için dikkat edilmesi gereken noktalar vardır. Bunun için birçok analiz yöntemi kullanılmaktadır (Çapık vd., 2018; Akbaş ve Korkmaz,2007).

Kültür dinamik bir yapıdır ve kendi içinde bile duygu, düşünce ve davranış değişiklikleri barındırabilir. Bu nedenle uzman kişilerce maddeler o kültüre özgü olacak şekilde değiştirilmeli veya çıkarılmalıdır (Akbaş ve Korkmaz,2007). Maddelerin her eğitim düzeyinin ve farklı grup bakış açıları arasında anlayabileceği açıklıkta ve netlikte olması, maddelerin yanlış değerlendirilmesinin engellenmesi için kısa ve anlaşılır olması önemlidir. Çeviri sonrası değişikliklerim yapılabilmesi için pilot gruba uygulanması gerekir. Uyarlanan ölçeğin geçerlik güvenirlik çalışması mutlaka yapılmalıdır. Kaynak ölçeğin geçerlik ve güvenirliği yeterli olsa da uyarlanan kültürde geçerlik ve güvenirliği sorgulanmalıdır (Çapık vd., 2018; Karakoç ve Dönmez, 2014).

Ölçme, hedef grup, olaylar ve nesnelere hakkında değerlendirme yapıp, çıkan sonuçta göre belirli bir karar vermektir (Ercan ve Kan, 2004). Bir ölçme aracının geliştirildiği amaca ve gruba uygun özelliklerde olması ve doğrulukla ölçüm yapması beklenir. Bu nedenle geçerlik ve güvenirlik birlikte ele alınmalıdır (Karaçam, 2019).

### 2.4.1 Güvenirlik

Güvenirlik, bir ölçme aracının ne kadar istikrarlı, tutarlı veya tekrarlanabilir olduğunu ifade eder (Bademci, 2019; Souza vd., 2017). Güvenirlikte beklenen özellikler şunlardır;

1. Tutarlılık: Bir ölçme aracındaki maddelerin testin bütünü ile uyumlu olmasıdır.
2. Kararlılık: Aynı ölçme aracıyla farklı zamanlarda birkaç kez ölçümünde aynı sonuçların elde edilmesidir.
3. Duyarlılık: Ölçme aracı veya sonuçlarının biriminin büyüklüğü ile ilgilidir. Birim aralığı küçükse ölçme daha duyarlıdır (Karakoç ve Dönmez, 2014).

Güvenirlik katsayısını hesaplamak için farklı yöntemler kullanılmaktadır. Güvenirlik tahminleri, aynı bireylere veya aynı standardı kullanarak farklı zamanlarda uygulanan ölçümlerin kararlılığını (test-tekrar test güvenilirliği) veya aynı testteki madde sorularının eşdeğerliğini (iç tutarlılık) değerlendirmek için kullanılır (Ercan ve Kan, 2004; Kimberlin ve Winterstein, 2008).

Test- tekrar test yöntemi, bir ölçme aracının, aynı denek grubuna, aynı koşullarda ve en az dört hafta arayla iki kez uygulanmasıdır. İdeal olarak, uygulamalar arasındaki aralık, ikinci uygulamadan elde edilen değerlerin bir önceki ölçümden etkilenmeyeceği kadar uzun olmalı ancak bireyin sağlık durumundaki bir değişikliğin, ikinci uygulama sırasında tepki verme şeklini değiştirebileceği kadar uzak olmamalıdır (Kimberlin ve Winterstein, 2008). Yöntem sonucunda elde edilen korelasyon katsayısı hesaplanır. Her iki ölçümden elde edilen korelasyon katsayısının -1 ile +1 değerleri arasında olması beklenir. Bir ölçeğin kararlılığını görmek için korelasyon katsayısının en az 0,70 olması beklenir (Ercan ve Kan, 2004; Karakoç ve Dönmez, 2014).

İç tutarlılık, aynı testteki madde kümelerinin eşdeğerliğine ilişkin bir tahmin verir maddelerin homojenliği ve amaca uygunluğunu görmekte etkili bir ölçüttür. Bu ölçüt için en sık kullanılan Cronbach Alfa Güvenirlik Katsayısıdır. Yaşam kalitesi araçları, günlük yaşam

aktiviteleri ölçekleri, hastalık şiddetini değerlendirmeyi amaçlayan, genellikle likert tipi ölçekler için kullanılmaktadır (Ercan ve Kan, 2004; Kimberlin ve Winterstein, 2008).

#### 2.4.2 Geçerlik

Geçerlik, bir ölçme aracının geliştirildiği amaca uygunluk derecesidir. Kullanılan ölçüm aracıyla ‘‘neyi ölçmek istiyoruz?’’ ve ‘‘ölçmek istediğimizi doğru ölçer mi?’’ Ölçüm sonucunda elde edilen çıkarımın uygunluğu, anlamlılığını ve faydalılığını gösterir. Belirli bir amaç için seçilen ölçüm aracının geliştirilirken veya kullanılırken istenilen kullanım amacı için gerekli geçerlik kanıtlarını sağlaması gerekmektedir (Tekindal, 2016). Ölçeklerin geçerlik düzeyi, geçerlik katsayısının hesaplanmasıyla anlaşılır. -1.00 ile +1,00 arasında değerler alır. İlişki katsayısı ne kadar yüksekse ölçek amaca o kadar iyi hizmet ediyor demektir (Karakoç ve Dönmez, 2014). Güvenirlik gibi, geçerlik de evren ya da örneklem bağımlıdır. Test ölçümleri değişen gruplar arasında farklı geçerlik derecesine sahip olabilir (Bademci, 2019). Bir ölçmenin geçerli sayılabılmesinin ilk koşulu onun güvenilir olmasıdır. Ancak, güvenilir bir araç bazen geçersiz olabilir. Bu nedenle, yüksek bir güvenilirlik, bir aracın geçerliliğini garanti etmez (Souza vd., 2017). Geçerlik testi için kapsam ve yapı geçerliliği, ölçüte dayalı geçerlik gibi yöntemler kullanılmaktadır.

Kapsam geçerliği, bir bütün olarak ölçeğin ve ölçekteki her bir maddenin ölçülmek istenen konuyu ne derece temsil ettiğini ifade eder. Kapsam geçerliğini değerlendirmek için uzman görüşlerine dayanılır. Dawis yöntemi ile uzmanlar tarafından maddelerin uygunluğu belirlenir ve kapsam geçerlik indeksi hesaplanır. Bu değer 0.80 olması kapsam geçerliği açısından kabul edilir bir değerdir (Ercan ve Kan, 2004; Karakoç ve Dönmez, 2014). Ölçüte dayalı geçerlik tahmininde katılımcıların geliştirilmek istenen ölçekten aldıkları puanların hem aynı davranışı ölçen başka bir test ile puanlarının ilişkisine bakılır (Karakoç ve Dönmez, 2014). Yapı geçerliliği ise belirli bir ölçüm aracı kullanan çok sayıda çalışmadan elde edilen kanıtların toplanmasına dayalıdır. Değerlendirilen ölçümün, araç tarafından ölçülen veya teorik olarak ilişkili olduğu bilinen değişkenlerle ilişkisinin incelenmesini gerektirir (Kimberlin ve Winterstein, 2008). Rasch analizi ile geçerlilik analizi yapmak için maddelerin zorluk düzeyleri hesaplanır ve tek boyutlu yapı madde uyum istatistikleri incelenir (Tennant ve Conaghan, 2007).

## ÜÇÜNCÜ BÖLÜM

### ARAŞTIRMA YÖNTEMİ

#### 3.1. Araştırmanın Türü:

Bu araştırma metodolojik türde bir çalışmadır.

#### 3.2. Araştırmanın Yeri ve Zamanı:

Araştırma 15 Kasım 2022- 30 Ocak 2023 tarihleri arasında çevrimiçi ortamda veriler toplanarak yapılmıştır.

#### 3.3. Araştırmanın Evreni ve Örneklemi:

Bu araştırmanın evrenini ALS/MNH derneğine kayıtlı (İzmir ve İstanbul olmak üzere) 694 hasta oluşturmuştur. Ölçek geçerlik ve güvenirlik çalışmalarında örneklem büyüklüğünün hesaplanması için madde sayısının 5-10 katına göre belirlenmesi gerektiği belirtilmektedir (Karakoç ve Dönmez, 2014). Bu kapsamda 28 maddeden oluşan Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeği (ROADS) için ulaşılabilecek hasta sayısı 140-280 arasında hesaplanmıştır. Veri toplama tarihleri arasında araştırmaya alınma kriterlerini karşılayan ve veri formlarını eksiksiz yanıtlayan 233 ALS hastası örneklemi oluşturmuştur.

#### Araştırmaya alınma kriterleri:

- ALS/ MNH derneğine kayıtlı olmak,
- 18 yaş üzeri olmak,
- Kesinleşmiş ALS tanısı almış olmak,
- Araştırmaya gönüllü katılıyor olmasıdır.

### **3.4. Veri Toplama Yöntemi:**

#### **3.4.1 Dil ve Kültür Uyarlaması**

Araştırmada kullanılacak ölçeğin dil geçerliliği için çeviri, geri çeviri yöntemi kullanılmıştır. İlk aşamada ölçeğin İngilizce versiyonu birbirinden bağımsız ileri derecede İngilizce bilen uzman iki kişi tarafından Türkçeye çevrilmiştir. Türkçeye çevrilen ölçeğin her maddesi kültürel uygunluk yönünden incelenip İngilizceye çevrilmesi başka bir dil uzmanı tarafından yapılmıştır. Araştırmacılar tarafından “Milkshake veya smoothie içmek” sorusu “Süt, çay gibi sıvıları içmek” şeklinde değiştirilmiş ve uzman görüşlerine sunulmuştur.

#### **3.4.2 Kapsam Geçerliliği**

Dil çalışmasının ardından kapsam geçerliliğini değerlendirmek için alanında uzman 6 kişinin (3 akademisyen, 1 hemşire, 1 nörolog, 1 ALS hastası) görüşü alınmıştır. ROADS’ın kapsam geçerliliğini belirlemek için kapsam geçerlilik indeksi hesaplanmıştır. Kapsam geçerlilik indeksi hesaplanırken Davis yöntemi kullanılmıştır (Davis, 1992). Uzmanlardan madde son derece uygun ise ‘‘4’’, maddede küçük değişiklik önerildi ise ‘‘3’’, maddede değişiklik önerildi ise ‘‘2’’, madde tamamen uygun değilse ‘‘1’’ şeklinde işaretlemeleri ve önerilerini yanına yazmaları istenmiştir. Uzman görüşleri sonucu yapılan analizde ölçeğin kapsam geçerlik indeksi (KGİ) 0,985 puan olarak bulunmuştur (Rubio vd., 2003). Kapsam geçerliliği yapılan ölçek daha sonra araştırmaya alınma kriterlerine uygun altı ALS hastasına ön çalışma olarak uygulanmıştır. Ön uygulama sonucunda soruların anlaşılır olduğu bulunmuştur.

#### **3.4.3. Yapı Geçerliliği**

Ölçeğin yapı geçerliğinin belirlenmesi için madde uyum istatistiği ile verilerin Rasch modeline uyumu incelenir (Linacre, 2006). Modelin tek boyutlu olması verilerin tek bir yapıya ait olmasını gerektirir. Madde ve kişi uyumu, her madde için ayrı ayrı

ağırlıklandırılmamış kareler ortalaması (OUTFIT), ve ağırlıklı kareler ortalaması (INFIT) hesaplanarak belirlenir ve sonuç cevapların tutarlılıkları hakkında bilgi verir. Örnek olarak verilen görevi gerçekleştirme becerisi yüksek bir bireyin çok kolay maddeye cevap vermesi durumunda OUTFIT değeri aralık dışında kalır (Boone ve Scantlebury, 2006; Elhan ve Atakurt, 2005; Linacre,2006). Kareler ortalamasının istenilen aralıkta olması örneklem büyüklüğünün yeterli olduğunu, verilerin modele yeterli uyum sağladığını gösterir. Rasch yöntemi ile yapılan yapı geçerliliği analizinde madde uyum artık (residual) değerlerinin -3.0 ile +3.0 arasında olması gerekmektedir. Değer aralığı dışında kalan maddeleri model kendisi çıkartır (İlhan ve Güler, 2018). Bu durum maddeye verilen cevapların beklenenin dışında olmasından ya da maddelerin diğer maddelerle oluşturduğu yapıya ait olmamasından kaynaklıdır (Elhan ve Atakurt, 2005).

ROADS'ın yapı geçerlilik analizi kapsamında ölçekte yer alan son 3 madde (26. madde 'Bir eşyayı alt kata taşımak?', 27. madde 'Saatlerce ayakta durmak?', 28. madde 'Ağır bir eşyayı yüksek bir raftan almak?') uyum değerleri belirtilen aralıkta olmadığı için ölçekten çıkarılmıştır. Bundan dolayı ROADS Türkçe versiyonu 28 madde değil 25 madde ile değerlendirilmiştir.

#### **3.4.4 Verilerin Toplanması**

Veriler 15 Kasım 2022- 30 Ocak 2023 tarihleri arasında toplanmıştır. Çevrimiçi hazırlanan anket formları ALS/MNH derneğine kayıtlı (İzmir ve İstanbul olmak üzere) olan hastaların iletişim adreslerine dernekten alınan izinler sonrasında gönderilmiştir. Hazırlanan soru formunda araştırmanın amacı ve "Bilgilendirilmiş Onam Formu" açık bir şekilde belirtilmiştir. Kabul eden gönüllü hastalardan okudum/anladım ve "araştırmaya katılmayı kabul ediyorum" alanlarını işaretlemeleri istenmiştir. Ayrıca geçerlilik çalışmasının yapılabilmesi için 4-6 hafta sonra tekrar formu doldurmaları gerektiği belirtilmiştir. Kabul eden hastalara ilk formu doldurmalarının ardından 4-6 hafta sonrasında formlar tekrar iletişim adreslerine gönderilmiştir.



### 3.4.5 Veri Toplama Araçları:

Veriler hastaların sosyo-demografik ve hastalığa ilişkin bilgilerinin yer aldığı “Kişisel Tanılama Formu” (Ek-2), fonksiyonel durumunu değerlendirmek için Türk toplumu için uyarlanmış “Amiyotrofik Lateral Skleroz Fonksiyonel Derecelendirme Skalası (ALSFRS-R)’ (Ek-3) ve hastaların günlük sağlık ve aktivite düzeylerini belirlemek amacıyla “Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeği (ROADS) (Ek-4) kullanılarak toplanmıştır.

**Kişisel Tanılama Formu (Ek-2):** Araştırmacı tarafından literatür taraması sonrası hazırlanan form hastaların sosyo- demografik özellikleri (yaş, cinsiyet, medeni durum vb.), ALS hastalığı ile ilişkin (hastalığın süresi, tipi, kronik hastalık durumu vs) verileri içeren (açık ve kapalı uçlu) 12 sorudan oluşmaktadır (Alankaya ve Karadakovan, 2015; Bekdik vd.,2022).

**Amiyotrofik Lateral Skleroz Fonsiyonel Derecenlendirme Skalası (ALSFRS-R) (Ek-3):** ALS'nin klinik özelliklerini değerlendirmek için Brooks vd. tarafından 1990'larda Amiyotrofik Lateral Skleroz Fonksiyonel Derecelendirme Ölçeği (ALSFRS) geliştirilmiş ve ölçek 1999 tarihinde Cedarbauma, M. vd. tarafından (ALSFRS-R) revize edilmiştir (Cedarbauma vd., 1999). Ölçeğin Türkçeye uyarlanmasını Koç ve arkadaşları (2016) yapmıştır (Koç ve ark., 2016). ALSFRS-R konuşma, salya, yutma, el yazısı, beslenme, giyinme ve kendine bakım, yatakta dönme ve örtünme, yürüme, merdiven çıkma, dispne, ortopne ve solunum yetmezliği şeklinde 12 parametreden oluşmaktadır. Ölçeğin toplam 48 üzerinden değerlendirilmektedir. Her bir soru 0 ile 4 puan arasında puanlanmaktadır. Fonksiyonel olarak normal olan hasta dört puan ile değerlendirilmiştir. Fonksiyonel kötüleşmeye bağlı olarak puanlar dörtten aşağı doğru azalırken, sıfır puan en kötü fonksiyonel durumu göstermektedir. Koç ve arkadaşları tarafından (2016) Türkçeye uyarlanan ölçeğin Cronbach değeri 0,80 olarak bulunmuştur (Koç ve ark.,2016).

**Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeği (ROADS) (Ek-4):** ROADS Fournier ve arkadaşları tarafından 2019 yılında geliştirilmiştir. Ölçek çok çeşitli engellilik seviyelerini

hedefleyen 28 maddeden oluşmaktadır (Fournier vd.,2019). Her madde 0 (yapamıyor), 1 anormal (yapabiliyor ama ALS semptomları öncesine göre zorlukla yapıyor) veya 2 normal (ALS semptomlarından önceki gibi zorluk çekmeden yapabiliyor) olarak puanlanmaktadır. ROADS' ta bulunan 3, 4, 6, 11, 19, 20. maddeler bulbar fonksiyonlarını, 2, 5, 12–18, 21–28. maddeler diğer spinal kas fonksiyonlarını 12, 16. Maddeler özellikle üst ekstremité fonksiyonlarını ve 2, 5, 17, 22, 27. Maddeler alt uzuvların işlevini araştırır (Hartmaier vd., 2022; Johnson vd., 2022; Manera vd., 2022). Ölçek soruları gerçekleştirilmesi en kolay sorudan, gerçekleştirilmesi en zor soruya doğru sıralanmaktadır (Fournier vd.,2019). Rasch analizinin logaritmik birim puanları ile ham puan hesaplaması yapılarak 0 ile 146 arasında puanlama tablosu üzerinden hastanın engellilik seviyesi belirlenmektedir. ROADS'ın doğrusal ağırlıklı ve modern test teorisi yöntemi ile geliştirilmiş bir ölçek olmasından kaynaklı genel puandaki 1 puanlık bir değişiklik, tüm ölçek boyunca tutarlı olan ölçülebilir bir engellilik ölçümü gösterir ve 2 puanlık değişiklikler, 1 puanlık bir değişikliğe kıyasla engellilik düzeyinin iki katını yansıtır. Hastanın aldığı ham puanın logaritmik karşılığına göre ölçek puanının artması hastanın engellilik düzeyinin düşük olduğunu ifade etmektedir (Fournier vd., 2019). Orijinal çalışmanın Rasch ölçeğinin re-test güvenilirlik katsayısı 0,97 olarak belirlenmiştir (Fournier vd.,2019). Ölçeğin yazarından mail yolu ile yazılı izin alınmıştır (Ek-7).

### **3.5 Araştırmanın Etik Yönü:**

Çalışmaya başlamadan önce Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Lisansüstü Eğitim Enstitüsü Bilimsel Araştırmalar Etik Kurulundan (20.10.2022 tarih ve 17/69 sayılı kararı E-84026528-050.01.04-2200250423) (Ek-5); ALS hastalarına ulaşabilmek için ALS/MNH derneğinden (Ek-6); Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeğinin (ROADS) Türkçe geçerlik ve güvenilirlik çalışmasında kullanımı için ölçeğin yazarından (Ek-7) yazılı izinler alınmıştır. Hastalara hazırlanan soru formunda araştırmanın amacı ve “Bilgilendirilmiş Onam Formu” açık bir şekilde belirtilmiştir. Kabul eden gönüllü hastalardan okudum/anladım ve “araştırmaya katılmayı kabul ediyorum” alanlarını işaretlemeleri istenmiştir. Araştırma süresince Helsinki Bildirgesi kurallarına uyulmuştur.

### **3.6. Araştırmanın Sınırlılıkları**

Verilerin çevrimiçi ortamda toplanması ve sadece derneğe kayıtlı hastalara ulaşılması araştırmanın önemli sınırlılığını oluşturmaktadır. Derneğe kayıtlı olmayan, elektronik haberleşme araçlarını kullanamayan veya internete erişimi kısıtlı olan hastalara ulaşılabilmesi de sınırlılıklar arasındadır. ROADS'ta hastalardan maddeleri puanlarken ALS semptomları göstermeden önce ve sonra bir görevi yerine getirme becerilerini karşılaştırmaları istenmektedir. Hastaların önceki durumlarını hatırlayamama riskinin bulunması belirli bir miktarda sapmaya neden olabileceğinden çalışmamızın bir diğer sınırlılıklarını oluşturmaktadır. Bu durum ALSFRS-R ölçeği içinde aynı sınırlamaya sahiptir.

### **3.7. Verilerin Değerlendirilmesi**

Kullanılan ROADS ölçeğinin Rasch analizi Winsteps yazılımı kullanılarak yapılmıştır. Verilerin Rasch parametrelerini tahmin etmek için Ortak Maksimum Olabilirlik Tahmini (JMLE) yöntemi uygulanmıştır. Veri modeli uyumu, uyumsuzluğu ve uygun öğeleri belirlemek için uyumsuz ve uygun ortalama-kare değerleri kullanılarak tahmin edilmiştir (Boone vd., 2013).

Araştırmada elde edilen diğer veriler SPSS 25.0 programı kullanılarak analiz edilmiştir. Sayı, yüzde, min-maks değerleri, ortalama ve standart sapma hesaplanmış ve hastaların demografik özelliklerine göre ölçek puanlarını karşılaştırmak için iki bağımsız grup karşılaştırılmasında bağımsız t testi, ikiden fazla bağımsız grup karşılaştırılmasında ise tek yönlü varyans analizi (ANOVA) uygulanmıştır. Fark bulunduğu gruplarda fark yaratan grubu bulmak için Bonferroni testi kullanılmıştır. Eş zaman geçerliliğini test etmek için Pearson korelasyon analizi uygulanmıştır (Shao ve Zhou, 2002).

## DÖRDÜNCÜ BÖLÜM

### ARAŞTIRMA BULGULARI

#### 4.1 ALS Hastalarının Tanıtıcı Özelliklerine Yönelik Bulgular

Tablo 4

Hastaların Demografik Özelliklerine Göre Dağılımı

	Değişkenler	n	%
Cinsiyet	Kadın	92	39.5
	Erkek	141	60.5
Yaş ( $\bar{X} \pm SS$ , 54.80 $\pm$ 11.41)	55 yaş altı	111	47.6
	55 yaş ve üstü	122	52.4
Eğitim	İlkokul mezunu	94	40.3
	Lise mezunu	100	42.9
	Lisans ve üstü	39	16.7
Medeni durum	Evli	200	85.8
	Bekar	33	14.2
Çocuk sayısı	Yok	18	7.7
	1-2 çocuk	121	51.9
	3 ve üzeri çocuk	94	40.3
Sosyal güvence	Emekli sandığı	51	21.9
	SSK	142	60.9
	Bağ-Kur	28	12.0
	Yeşil kart	5	2.1
Gelir durumu	Yok	7	3.0
	Gelir giderden az	120	51.5
	Gelir gidere eşit	81	34.8
	Gelir giderden fazla	32	13.7
Birlikte yaşanan kişi	Tek başına	16	6.9
	Eşimle beraber	86	36.9
	Çocuklarımla	24	10.3
	Ailemle (eş ve çocuklarım)	107	45.9
ALS olma süresi ( $\bar{X} \pm SS$ , 5.39 $\pm$ 7.00)	5 yıl altı	162	69.5
	5 yıl ve üstü	71	30.5
ALS tipi	Klasik Amiyotrofik lateral skleroz (sALS)	199	85.4
	Progresif bulbar Paralizi (PBP)	17	7.3
	Progresif Müsküler Atrofi (PMA)	7	3.0
	Primer Lateral Skleroz (PLS)	10	4.3
Kronik hastalık	Yok	145	62.2
	Diyabet	17	7.3
	Hipertansiyon	26	11.2
	Kalp hastalığı	16	6.9
	KOAH	6	2.6
	Diğer	23	9.9
Yardıma ihtiyaç duyma	Evet	201	86.3
	Hayır	32	13.7
<b>Toplam</b>		<b>233</b>	<b>100.0</b>

Araştırmaya 233 ALS hastası katılmıştır. Hastaların demografik özelliklerine göre dağılımı Tablo 4’de verilmiştir. Katılımcıların %60,5’inin erkek, %52,4’ünün 55 yaş ve üzerinde, %42,9’unun lise mezunu ve %85,8’inin evli olduğu görülmektedir. Katılımcıların çocuk sayılarının dağılımı incelendiğinde %40,3’ünün 3 ve üzeri çocuğa sahip olduğu görülmektedir. Katılımcıların sosyal güvence dağılımına bakıldığında %3’ünün sağlık sigortasının olmadığı ve büyük çoğunluğunun farklı düzeyde sağlık sigortasına sahip olduğu (%21,9’unun emekli sandığı, %60,9’unun SSK, %12’sinin Bağ-Kur, %2,1’inin yeşil kart) görülmektedir. Hastaların %51,5’inin gelir düzeylerinin düşük olduğu görülmektedir. ALS hastalarının %45,9’u ailesi ile (eş ve çocukları) birlikte yaşadıklarını ve %86,3’ü her türlü bakım gereksinimlerinin karşılanmasında başkalarının yardımına ihtiyaç duyduklarını bildirmişlerdir. Hastaların ALS tanı süre ortalaması  $5,39 \pm 7,00$  olarak bulunmuştur. Ayrıca hastaların %85,4’ünün Klasik Amiyotrofik lateral skleroz (Sporadik ALS) tipine sahip oldukları, %7,3’ünün diyabet, %11,2’sinin hipertansiyon, %6,9’unun kalp hastalığı, %2,6’sının KOAH gibi ALS dışında da kronik hastalıklarının bulunduğu görülmektedir (Tablo 4).

#### 4.2 ROADS’ın Geçerlik ve Güvenirlik Analizi Sonuçları

Tablo 5

Kişilere yönelik özetleyici istatistikler

	Satır Skoru	Ölçüm	Model Hatası	Infit		Outfit	
				Mnsq	Zstd	Mnsq	Zstd
Ortalama	22.3	-0.53	0.46	0.96	-0.15	0.99	-0.02
SS	1.7	0.26	0.02	0.06	0.19	0.09	0.17
Max	47.0	25.0	3.49	3.86	7.05	4.42	6.86
Min	1.0	25.0	-5.04	0.33	-3.68	0.06	-2.59
Rmse (Evren): 0.53		Adj SS: 2.14		Ayrırma İndeksi: 4.05		Güvenirlik Katsayısı: 0.94	
Rmse (Örnekleme): 0.50		Adj SS: 2.15		Ayrırma İndeksi: 4.27		Güvenirlik Katsayısı: 0.95	
Kişi ortalaması s.e.: 0.26							

Tablo 5’te logit değerlerine ait standart hata (RMSE, Root Mean Square Standart Error) (Uzunsakal ve Yıldız, 2018) değeri 0,50 olarak tespit edilmiş ve kritik değer olan 1’in altında bulunmuştur. Tablo 5’e göre, uygunluk içi (INFIT MNSQ) ve uygunluk dışı (OUTFIT MNSQ) istatistiklerine ait ortalamalar sırasıyla 0,96 ve 0,99 olarak belirlenmiştir. Elde edilen uygunluk istatistiklerinin 1’e yakın olması model ile veri arasındaki uyumun mükemmel olduğu bilinmektedir. Bu yüzden, kişi yüzeyi için elde edilen değerler model ile veri arasındaki

uyumun oldukça yüksek olduğunu yansıtmaktadır. Rasch analizinde kişiye ait güvenilirlik katsayısı 0.95'tir.

Tablo 6

Maddelere yönelik özetleyici istatistikler

	Satır Skoru	Ölçüm	Model Hatası	İnfit		Outfit	
				Mnsq	Zstd	Mnsq	Zstd
Ortalama	63.4	0.00	0.24	1.02	-0.02	0.99	-0.05
SS	4.5	0.26	0.00	0.06	0.29	0.10	0.19
Max	121.0	1.87	0.32	1.75	2.79	2.52	1.67
Min	30.0	-3.72	0.23	0.61	-2.64	0.49	-1.83
Rmse (Evren): 0.26		Adj SS: 1.23		Ayırma İndeksi: 4.82		Güvenirlik Katsayısı: 0.96	
Rmse (Örnekleme): 0.24		Adj SS: 1.24		Ayırma İndeksi: 3.47		Güvenirlik Katsayısı: 0.96	
Kişi ortalaması s.e.: 0.26							

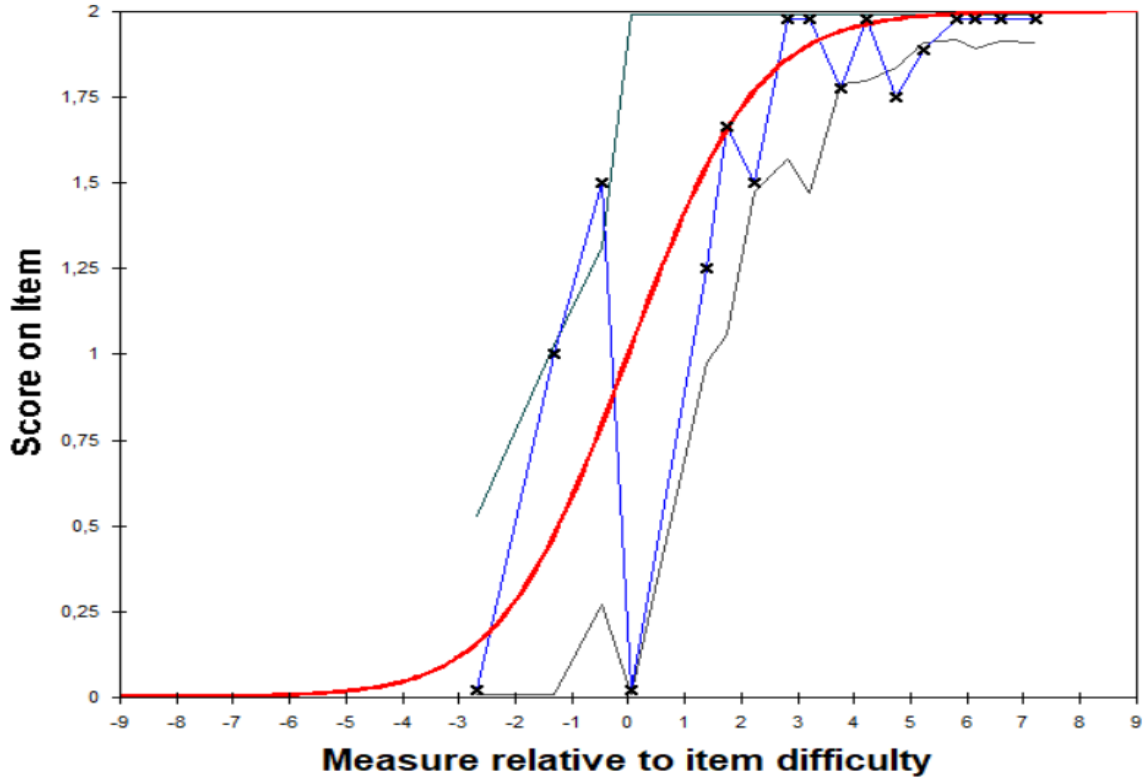
Tablo 6'ya göre, madde yüzeyine ilişkin ayırma oranı 3,47 ve güvenilirlik 0,96'dır. Madde yüzeyi için hesaplanan ayırma indeksi ve güvenilirliğin yüksek olması, kişilerin maddelere vermiş oldukları cevapların zorlukları açısından farklılık gösterdiğine işaret etmektedir. Tablo 6'ya göre, uygunluk içi (INFIT MNSQ) ve uygunluk dışı (OUTFIT MNSQ) istatistiklerine ait ortalamalar sırasıyla 1,02 ve 0,99 olarak belirlenmiştir. Kişi yüzeyi için elde edilen değerler model ile veri arasındaki uyumun oldukça yüksek olduğunu yansıtmaktadır. Tablo 6'da logit değerlerine ait standart hata (RMSE, Root Mean Square Standart Error) değeri 0,24 olarak tespit edilmiş ve kritik değer olan 1'in altında bulunmuştur.

Tablo 7

## ROADS öntest madde uyum istatistikleri

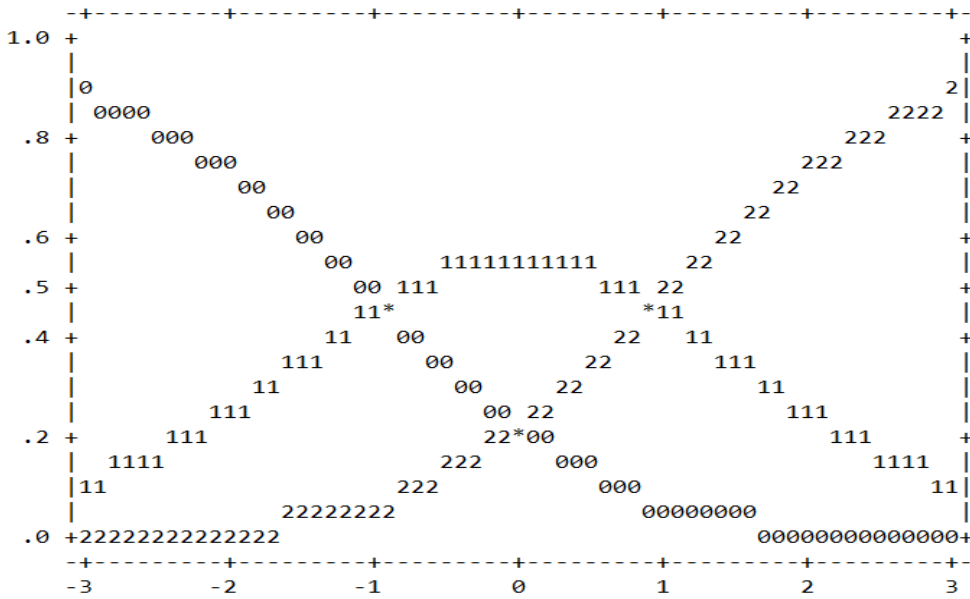
Giriş Numarası	Toplam Puan	Toplam Sayı	Ölçüm	Model S.E.	Infit		Outfit	
					Mnsq	Zstd	Mnsq	Zstd
21	30	75	1.87	0.25	1.62	0.44	1.15	0.44
23	31	75	1.81	0.25	0.89	-0.44	0.60	-0.44
25	32	75	1.74	0.25	0.92	-0.04	0.83	-0.04
15	37	75	1.44	0.24	0.65	-0.74	0.52	-0.74
22	41	75	1.21	0.24	0.84	-0.58	0.63	-0.58
17	42	75	1.16	0.24	0.82	-0.76	0.57	-0.76
24	49	75	0.78	0.23	1.35	1.66	1.85	1.66
18	53	75	0.56	0.23	0.82	-0.86	0.64	-0.86
20	56	75	0.41	0.23	1.02	-0.30	0.85	-0.30
2	57	75	0.36	0.23	0.82	1.61	1.67	1.61
16	59	75	0.30	0.23	0.89	-0.82	0.69	-0.82
12	59	75	0.25	0.23	0.96	-0.64	0.75	-0.64
14	60	75	0.25	0.23	0.79	-0.59	0.77	-0.59
19	62	75	0.10	0.23	1.21	0.32	1.07	0.32
13	63	75	0.05	0.23	0.61	-1.83	0.49	-1.83
11	70	75	-0.32	0.23	0.94	-0.76	0.77	-0.76
5	71	75	-0.37	0.23	0.75	-1.36	0.63	-1.36
9	74	75	-0.53	0.23	1.24	1.00	1.28	1.00
10	83	75	-1.01	0.24	0.94	-0.14	0.94	-0.14
8	85	75	-1.12	0.24	1.49	1.17	1.33	1.17
3	86	75	-1.18	0.24	1.29	1.07	1.30	1.07
7	86	75	-1.18	0.24	1.07	-0.84	0.76	-0.84
6	89	75	-1.35	0.24	0.81	0.48	1.12	0.48
4	92	75	-1.53	0.24	1.00	0.13	1.01	0.13
1	121	75	-3.72	0.32	1.75	1.67	2.52	1.67

Tablo 7’ de maddelerin uygunlukları verilmiştir. Yani bir maddenin uygun olmaması diğer maddeler ile homojen bir yapıda olmadığını göstermektedir. Ölçekte bulunan maddelerin modele uyum iyiliği ağırlıklandırılmamış kareler ortalaması (OUTFIT) ve ağırlıklı kareler ortalaması (INFIT) olarak değerlendirilmiştir. Bu yöntemle her madde için ayrı ayrı değerler hesaplanmış ve birlikte ele alındıkları zaman ise maddelere verilen cevapların tutarlılıkları değerlendirilmiştir (Koşar, 2015). Madde-uyum artık (residual) değerlerinin -3.0 ile +3.0 aralığında olması bu ölçeğin Rasch modeline iyi uyum gösterdiğini ortaya koymaktadır (İlhan ve Güler, 2018). Uygunluk içi (INFIT) ve uygunluk dışı (OUTFIT) değerleri incelendiğinde, tüm maddelerin ölçeğe uyum sağladığı görülmektedir.



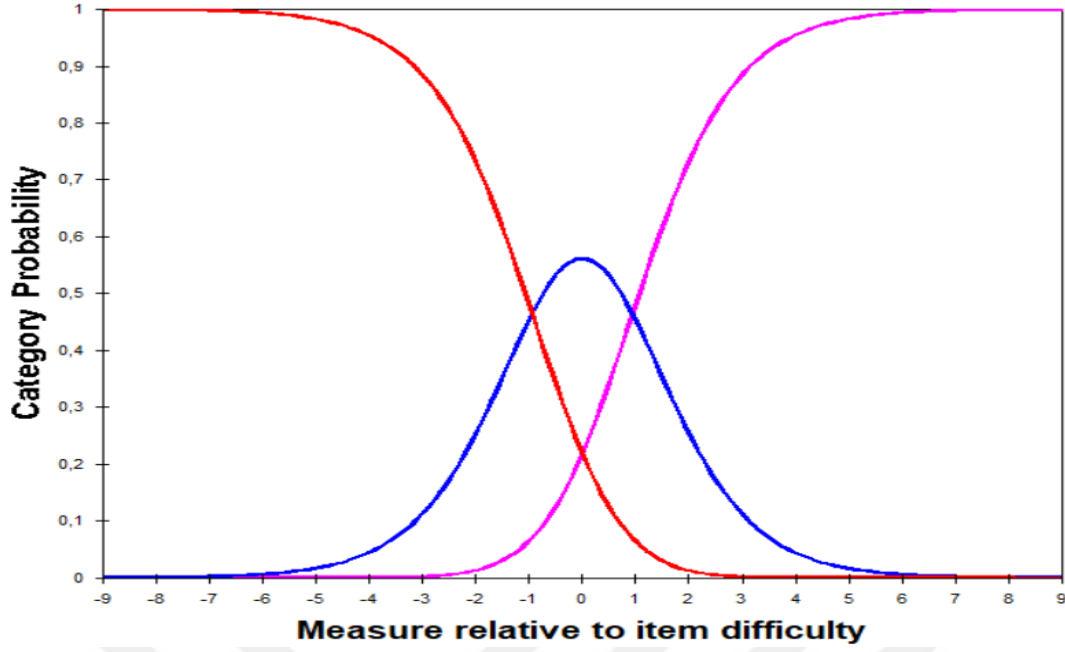
Şekil 2: Madde karakteristik eğrisi (ICC)

Şekil 2, Madde Karakteristik Eğrisini (ICC) göstermektedir. Kırmızı eğri beklenen Madde Karakteristik Eğrisi'dir. Değerlerin kırmızı çizgi etrafından uzaklaşmaması uyumun iyi olduğu göstermektedir.



Şekil 3: Etik farkındalık kategorisi karakteristik eğrileri





Şekil 4. ROADS kategorik olasılık eğrileri

Tablo 8

Ölçeğin zamana bağlı değişiminin anlamlılığı

	Sontest	
Öntest	r	p
	1.000	0.000*

\*p<0,05

Ölçeğin zamana bağlı değişiminin anlamlılığını test etmek için korelasyon analizi uygulanmış ve bunun sonucunda istatistiksel olarak anlamlı ve doğrusal bir ilişki olduğu görülmektedir ( $r=1.000$ ,  $p<0,05$ ) (Tablo 8). ROADS ölçeğinin test tekrar test madde puan ortalaması sırasıyla  $0,822\pm 0,585$  ve  $0,826\pm 0,587$  bulunmuştur.

#### 4.3 ROADS VE ALSFRS-R Ölçeklerinin Karşılaştırma Verileri

Tablo 9

ROADS ve ALSFRS-R ölçeklerinin eş zaman geçerliliği

	ROADS Ölçeği	
ALSFRS-R Ölçeği	r	p
	0,917	0.000*

\*p<0,05

ROADS ve ALSFRS-R ölçekleri arasında eş zaman geçerliliğini test etmek için korelasyon analizi uygulanmış ve bunun sonucunda istatistiksel olarak anlamlı ve pozitif yönlü güçlü bir ilişki olduğu görülmektedir ( $r=0,917$ ,  $p<0,05$ ).

#### 4.4 Araştırmaya Katılan Katılımcıların Demografik Özelliklerine Göre Ölçek Puanlarının Karşılaştırılmasına İlişkin Veriler

Tablo 10

Hastaların Demografik Özelliklerine Göre ROADS Puanlarının Karşılaştırılması

Değişkenler		Puan							
		Min	Maks	Med	$\bar{X}$	SS	Test değeri	p	Bonferroni
Cinsiyet	Kadın	0.00	1.88	0.70	0.75	0.58	-1.537**	0.126	
	Erkek	0.00	2.00	0.88	0.87	0.58			
Yaş	55 yaş altı	0.00	1.88	0.72	0.74	0.56	-2.074**	<b>0.039*</b>	
	55 yaş ve üstü	0.00	2.00	0.92	0.90	0.60			
Medeni durum	Evlü	0.00	2.00	0.84	0.86	0.58	2.253**	<b>0.025*</b>	
	Bekar	0.00	1.84	0.44	0.61	0.61			
Çocuk sayısı	Yok	0.00	1.84	0.74	0.77	0.51	0.249***	0.780	
	1-2 çocuk	0.00	2.00	0.76	0.81	0.59			
	3 ve üzeri çocuk	0.00	1.88	1.02	0.85	0.60			
Eğitim	İlkokul mezunu	0.00	2.00	0.52	0.74	0.60	1.794***	0.169	
	Lise mezunu	0.00	2.00	0.84	0.87	0.57			
	Lisans ve üstü	0.00	1.84	0.88	0.91	0.57			
Sosyal güvence	Emekli sandığı	0.00	1.84	0.92	0.91	0.56	0.741	0.565	
	SSK	0.00	2.00	0.80	0.83	0.60			
	Bağ-Kur	0.00	1.76	0.50	0.69	0.61			
	Yeşil kart	0.16	1.48	0.68	0.74	0.54			
	Yok	0.00	1.12	0.80	0.66	0.39			
Gelir durumu	Gelir giderden az (1)	0.00	1.88	0.62	0.69	0.55	6.562***	<b>0.002*</b>	<b>3&gt;1, 3&gt;2, 2&gt;1</b>
	Gelir gidere eşit (2)	0.00	1.92	0.92	0.95	0.60			
	Gelir giderden fazla (3)	0.00	2.00	1.10	0.99	0.58			
Birlikte yaşanan kişi	Tek başına (1)	0.00	1.84	0.88	0.90	0.61	6.084***	<b>0.000*</b>	<b>1&gt;3, 3&gt;2, 4&gt;2, 3&gt;4</b>
	Eşimle beraber (2)	0.00	2.00	1.10	0.99	0.55			
	Çocuklarımla (3)	0.00	1.76	0.18	0.47	0.58			
	Ailemle (eş ve çocuklarımla) (4)	0.00	1.92	0.72	0.75	0.57			
ALS süresi	5 yıl altı	0.00	1.92	0.92	0.89	0.58	3.093**	<b>0.003*</b>	
	5 yıl ve üstü	0.00	2.00	0.52	0.67	0.57			
ALS tipi	Klasik Amiyotrofik lateral skleroz (ALS)	0.00	2.00	0.80	0.83	0.59	1.534***	0.207	

	Progresif bulbar Paralizi (PBP)	0.00	1.72	0.24	0.59	0.64			
	Progresif Müsküler Atrofi (PMA)	0.64	1.80	0.88	0.98	0.41			
	Primer Lateral Skleroz (PLS)	0.32	1.48	1.02	1.04	0.35			
Kronik hastalık	Yok	0.00	2.00	0.76	0.79	0.58	1.671***	0.143	
	Diyabet	0.00	1.84	0.76	0.77	0.57			
	Hipertansiyon	0.00	1.72	0.48	0.68	0.62			
	Kalp hastalığı	0.00	1.80	1.12	1.07	0.53			
	KOAH	0.04	1.44	0.68	0.74	0.59			
	Diğer	0.04	1.88	1.16	1.05	0.58			
Yardıma ihtiyaç duyma	Evet	0.00	1.80	0.68	0.70	0.53	-9.502**	<b>0.000*</b>	
	Hayır	1.04	2.00	1.64	1.60	0.24			

\* $p < 0.05$ , \*\*Bağımsız t testi, \*\*\*Tek yönlü varyans analizi

Araştırmaya katılan katılımcıların demografik özelliklerine göre ölçek puanlarının karşılaştırmak için iki bağımsız grup karşılaştırılmasında bağımsız t testi, ikiden fazla bağımsız grup karşılaştırılmasında ise tek yönlü varyans analizi uygulanmıştır. Bunun sonucunda, katılımcıların yaşlarına göre ölçek puanları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark olduğu görülmektedir ( $p < 0,05$ ). 55 yaş ve üstü katılımcılarının ölçek puanlarının, 55 yaş altı katılımcılara göre daha fazla olduğu görülmektedir.

Katılımcıların medeni durumlarına göre ölçek puanları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark olduğu görülmektedir ( $p < 0,05$ ). Evli katılımcılarının ölçek puanlarının, bekar katılımcılara göre daha fazla olduğu görülmektedir.

Katılımcıların gelir durumlarına göre ölçek puanları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark olduğu görülmektedir ( $p < 0,05$ ). Fark yaratan grubu bulmak için Bonferroni kullanılmıştır. Gelir durumu gelir giderden fazla olan katılımcılarının ölçek puanlarının, gelir giderden az ve gelir gidere eşit olan katılımcılara göre daha fazla olduğu görülmektedir. Geliri gelir gidere eşit olan katılımcılarının ölçek puanlarının, gelir giderden az olan katılımcılara göre daha fazla olduğu görülmektedir.

Katılımcıların birlikte yaşanan kişiye göre ölçek puanları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark olduğu görülmektedir ( $p < 0,05$ ). Fark yaratan grubu bulmak için Bonferroni kullanılmıştır. Tek yaşayan katılımcıların ölçek puanlarının, eşiyile, çocuklarıyla ve ailesiyle

yaşayan katılımcılara göre daha fazla olduğu görülmektedir. Ailesiyle yaşayan katılımcıların ölçek puanlarının, eşiyle yaşayan katılımcılara göre daha fazla olduğu görülmektedir.

Katılımcıların ALS süresine göre ölçek puanları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark olduğu görülmektedir ( $p<0,05$ ). ALS süresi 5 yıl altı olan katılımcıların ölçek puanlarının, 5 yıl ve üstü olan katılımcılara göre daha fazla olduğu görülmektedir.

Katılımcıların yardıma ihtiyaç duyma durumuna göre ölçek puanları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark olduğu görülmektedir ( $p<0,05$ ). Yardıma ihtiyaç duymayan katılımcıların ölçek puanlarının, duyan katılımcılara göre daha fazla olduğu görülmektedir.



## BEŞİNCİ BÖLÜM

### TARTIŞMA

#### 5.1. ROADS'ın Geçerlik ve Güvenirlik Analizi Sonuçlarının Tartışılması

2019 yılında Fournier ve arkadaşları (Fournier vd., 2019) tarafından geliştirilen Rasch Genel ALS engellilik ölçeğinin Türk toplumuna uyarlanması amacıyla yapılan çalışma 233 hasta örnekleme üzerinden tamamlanmıştır. Elde edilen sonuçlara göre ROADS'ın İngilizce, İtalyanca ve Çince uyarlama versiyonlarının geçerlik güvenirlilik analizleri açısından benzerlik ve farklılıkları ortaya koyulmuştur.

Rasch analizinde ROADS ölçeğinin madde güvenirliliği 0,96, kişi güvenirlilik katsayısı 0,95 bulunmuştur. Maddeler arasında zorluk derecesi açısından farklılık olduğunu göstermektedir. Bu durumda maddelerin güvenirliliği oldukça yüksek bulunmuştur (Tablo 6). İstatistik sonuçları ölçeğin Çince (0,94), ve İtalyanca (0,95) uyarlamalarına yakın güvenirlilik katsayısı ortaya koymuştur. Bu sonuca göre, orijinal metinden kültürel uyarlama sırasında doğru çeviri yapıldığını, kültürel uyumun ve madde anlaşılabilirliğinin olduğunu söyleyebiliriz. Yine Tablo 6'ya göre, uygunluk içi (INFIT MNSQ) ve uygunluk dışı (OUTFIT MNSQ) istatistiklerine ait ortalamalar sırasıyla 1,02 ve 0,99 olarak belirlenmiştir. Bu sonuç kalan 25 maddenin kendi aralarında uyumlu olduğunu göstermiştir (Uzunsakal ve Yıldız, 2018). Fournier ve arkadaşlarının (2019) çalışmasında her madde için INFIT değerleri 0,68 ile 1,37 ve OUTFIT değerleri 0,66 ile 1,43 arasında değişerek seçilen tüm sorular için madde uyumunu göstermiştir (Fournier vd., 2019). Çalışmamızın sonucu diğer sonuçlarla uyumlu çıkmıştır. Ayrıca Uzunsakal ve Yıldız (2018)'in Rasch analizine yönelik yaptıkları güvenirlilik çalışmasında Rasch analizinin klasik test yöntemlerindeki Cronbach alfa güvenirliliğine kıyasla daha etkin ve ayırt edici sonuç verdiği ifade edilmiştir (Uzunsakal ve Yıldız, 2018).

Ölçek madde analizlerinde verilen cevaplara göre madde zorluk sıralaması belirlenmiştir (Tablo 7). Yapılan yapı geçerliliği analizi sonucunda 26., 27. ve 28. maddelerin değerleri Rasch analizinde -3 ve +3 arasında olmadığından uyumsuz maddeler olarak değerlendirilmiş ve ölçekten çıkarılmıştır. ROADS'ta yer alan 28 madde Türkçe versiyonunda 25 madde olarak tamamlanmıştır. Buna göre ölçek 25 madde üzerinden

değerlendirilmeye alındığında en kolay madde 1. madde ‘Evet ya da hayır anlamında baş sallamak?’, en zor madde ise 21. madde ‘Tırnak kesmek?’ olarak belirlenmiştir. ROADS’ ın diğer çalışma analizlerinde de 1.madde ‘Evet ya da hayır anlamında baş sallamak?’ en kolay madde iken, 28. madde ‘Ağır bir eşyayı yüksek bir raftan almak?’ en zor madde olarak belirlenmiştir (Manera vd., 2022; Sun vd., 2021). Bu farklılığın kültürel farklılıkla ilgili olmadığını ve araştırmaya katılan hasta grubundan ve ALS tipinden kaynaklı olduğunu söyleyebiliriz.

ROADS Türkçe versiyonu madde puanları ile revize edilmiş ALSFRS-R ( $r = 0,917$ ,  $p < 0,05$ ) arasında anlamlı bir korelasyon olduğu bulunmuştur. Bu sonuç, İngilizce orijinal versiyon çalışmasında ( $r = 0,82$ ) (Fournier vd. 2019), Sun ve arkadaşları (2021) ( $r = 0,85$ ) ve Manera ve arkadaşlarının (2022) yaptığı çalışmalarında elde edilen korelasyon değerleri ( $r = 0,88$ ,  $p < 0,001$ ) ile uyumlu çıkmıştır. Bu durumda çalışmamızın sonucunun anlamlı olduğunu ve ROADS ölçeğinin hastaların engellilik düzeyini belirlemede yeterli bir ölçek olduğunu göstermektedir. Her iki ölçüm aracı ALS hastalarında engellilik düzeyini ölçmede yeterli görülmüştür. Ancak ROADS’ın kolay, maddelerin kısa, anlaşılır olması, maddeler arası zorluk derecelerinin farklı olması nedeniyle engellilik düzeyinin ölçmede ALSFRS-R’ye kıyasla daha etkili olduğu sonucuna varılmıştır.

Ölçeğin zamana bağlı değişiminin anlamlılığını test etmek için test tekrar test yöntemi uygulanmış ve bunun sonucunda istatistiksel olarak oldukça anlamlı ve doğrusal bir ilişki olduğu bulunmuştur ( $r=1.000$ ,  $p < 0,05$ ) (Tablo 8). Fournier ve arkadaşlarının (2019) yapmış olduğu ölçeğin orijinal versiyonunda test- tekrar test güvenilirliği  $r= 0,97$ , Sun ve arkadaşlarının (2021) yaptığı çalışmada ise test tekrar test güvenilirliği  $r=0,98$  olarak benzer sonuç göstermiştir. Bu sonuca göre ölçeğin Türkçe maddelerinin güvenilir ve diğer çalışma sonuçlarıyla uyumlu olduğunu göstermektedir.

## **5.2. Hastaların Demografik Özellikleri ile ROADS Puanlarının Karşılaştırılması**

Hastaların demografik özelliklerine göre ROADS puanlarının karşılaştırılması yapıldığında (Tablo 10) 55 yaş ve üstü katılımcılarının ölçek puanlarının, 55 yaş altı katılımcılara göre daha yüksek olduğu görülmektedir. ALS’nin ortalama başlangıç yaşı ile

ilgili yapılan son çalışmalarda hastaların 40 yaş itibari ile tanı aldığı ancak en sık 51-66 arasında değiştiği belirtilmiştir (Aktekin ve Uysal, 2020). Aslında literatüre göre yaş ilerledikçe engellilik düzeyinin de artması beklenmektedir. Çalışmamızın sonucu, ALS'nin progresif ilerlemesinin genç bireylerde de ağır klinik tablolara neden olabileceğini düşündürmektedir.

Çalışmamızda ALS süresi 5 yıl altı olan katılımcıların ölçek puanlarının, 5 yıl ve üstü olan katılımcılara göre daha fazla olduğu görülmektedir. Yani tanı süresi 5 yıl altında olanların engellilik düzeyi daha düşük bulunmuştur. Hastaların yaklaşık %10'u on yıldan uzun yaşamakla beraber, semptom başlangıcından itibaren 24 ila 50 ay içinde ölüm gerçekleşmektedir (de Almeida vd., 2021). ALS hastalarında engellilik düzeyi motor nöron tutulumuna, derecesine ve tipine göre spinal veya bulber formda farklılık göstermektedir. Çalışmamızdaki sonucun literatürle paralellik gösterdiği söylenebilir.

Çalışma sonucunda yardıma ihtiyaç duymayan katılımcıların ölçek puanlarının, ihtiyaç duyan katılımcılara göre daha fazla olduğu görülmektedir. Hastalığın şiddeti arttıkça ve fiziksel işlevsellikte azalmaya bağlı hastaların bir başka kişinin yardım ve desteğine gereksinim duymalarının önemi çalışmalarla desteklenmiştir (Burns vd., 2012; Özcan vd., 2016). Çalışmamızdaki bu sonucun hastaların tanı süresi veya hastalık tipi ile ilişkili olabileceğini söyleyebiliriz.

## ALTINCI BÖLÜM

### SONUÇ VE ÖNERİLER

#### 6.1 Sonuç

Bu tez çalışması, 2019 yılında Fournier ve arkadaşları (Fournier vd., 2019) tarafından geliştirilen Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeği'nin (ROADS- Rasch Overall ALS Disability Scale) Türkçeye uyarlanması ve geçerlik ve güvenilirliğinin belirlenmesi amacı ile yapılmıştır. 28 maddeden oluşan ROADS'ın Türkçe versiyonu 3 maddenin uyumsuzluğu nedeniyle 25 madde ile tamamlanmıştır. Ölçeğin güvenilirlik kat sayısının, madde-uyum korelasyonunun ve test-tekrar test analizinin yüksek korelasyona sahip olduğu saptanmıştır. Buna göre;

- ✓ Ölçeğin kapsam geçerlik indeksi (KGI) 0,985,
- ✓ ROADS ölçeğinin madde güvenilirliği 0,96, kişi güvenilirlik katsayısı 0,95,
- ✓ Ölçeğin test ve tekrar test uygulamaları arasında istatistiksel olarak oldukça anlamlı ve doğrusal bir ilişki olduğu ( $r = 1.000$ ,  $p < 0,05$ ),
- ✓ ROADS Türkçe versiyonu madde puanları ile revize edilmiş ALSFRS-R ( $r = 0,917$ ,  $p < 0,05$ ) arasında anlamlı bir korelasyon olduğu,
- ✓ Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeğinin Türk toplumunda ALS hastalarının engellilik düzeyini değerlendirmede geçerli ve güvenilir bir araç olduğu saptanmıştır.

#### 6.2 Öneriler

Çalışma sonucunda elde edilen verilere dayanarak;

- ✓ Türkçeye uyarlanması ve geçerlik ve güvenilirlik çalışması yapılan Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeği'nin ALS hastaları, bakım verenleri ve tüm sağlık çalışanları tarafından değerlendirme aracı olarak kullanılması,
- ✓ Ölçeğin ALS hastalarında kullanımında süre kısıtlaması olmamakla birlikte, hastalar kendilerinde farkettileri değişime istinaden gereksinim duydukları sürede ölçeği tekrarlayarak kullanabilmeleri,



- ✓ Hastaların herhangi bir sađlık uzmanına ihtiya duymadan kendisini deęerlendirebilmesi, hastaların profesyonel veya profesyonel olmayan bakım vericilerinin hastalık seyrini takip edebilmeleri ve hastalardaki deęişiklięin erken farkedilebilmesi, takip ve tedavisini srdren multidisipliner ekibin parası tm sađlık alıřanlarının hastanın klinik seyrini takip ederek, evde bakımı srdrlen hastaların ihtiyalarının belirlenebilmesi ve tedavisinin planlanabilmesi,
- ✓ leęin kullanımının kolaylıęı ve anlaşılabilirlięinin saęlanması konusunda bakım veren ve profesyonel sađlık ekibine leęin kullanımı konusunda gerekli eęitimin verilebilmesi,
- ✓ Farklı rneklem gruplarıyla alıřmaların artırılması ile arařtırmaya katkı verilmesi ve yapılacak benzer akademik alıřmalarda elde ettięimiz arařtırma sonularından faydalanılması,
- ✓ Hastaların engellilik dzeyinin belirlenmesi ile bakım veren yk, hastalık algısı, yařam kalitesi leklerinin btnleřtirilmesi ile arařtırma alıřmalarının eřitlendirilmesi,
- ✓ Bilimsel alıřmaların yaygınlařtırılması ile hem literatre hem de ALS hastalarına katkı saęlanması nerilmektedir.

## KAYNAKÇA

- Åberg, M., Nyberg, J., Robertson, J., Kuhn, G., Schiöler, L., Nissbrandt, H., Waern, M. ve Torén, K. (2018). "Risk factors in Swedish young men for amyotrophic lateral sclerosis in adulthood". *Journal of Neurology*, 265(3), 460-470.
- Akbaş, D. ve Karadakovan, A. (2021). "Amyotrofik Lateral Sklerozda Semptom Yönetimine Genel Bakış". *Adnan Menderes Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Dergisi*, 5(2), 354-360.
- Akbaş, G. ve Korkmaz, L. (2007). "Ölçek uyarlaması (adaptasyon)". *Türk Psikoloji Bülteni*, 13(40), 15-16.
- Aktekin, M. R., ve Uysal, H. (2020). "Epidemiology of Amyotrophic Lateral Sclerosis". *Turkish Journal Of Neurology*, 26(3), 187-196.
- Alankaya, N. (2016). "Amyotrofik lateral skleroz ve bakım". *Türkiye Klinikleri Internal Medicine Nursing- Special Topics*, 2(2), 73-9.
- Alankaya, N. (2012). "Amiyotrofik lateral skleroz ve hemşirelik yönetimi". *Anadolu Hemşirelik ve Sağlık Bilimleri Dergisi*, 15(2), 152-159.
- Alankaya, N. ve Karadakovan, A. (2015). "Home care needs of patients with amyotrophic lateral sclerosis and care burden of care givers". *Health Science Journal*, 9(4), 1.
- Alankaya, N., Tülek, Z., Özakgöl, A., Kaya, A. ve Dik, A. (2019). "Validity and Reliability of the Turkish Version of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire". *Journal of Neuroscience Nursing*, 51(5), 253-258.
- Alencar, M. A., Silva, I. M. M. D., Hilário, S. M., Rangel, M. F. D. A., Abdo, J. S., de Araújo, C. M. ve de Souza, L. C. (2021). "Quality of life, disability, and clinical variables in amyotrophic lateral sclerosis". *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, 80, 255-261.
- Andrew, A. S., Caller, T. A., Tandan, R., Duell, E. J., Henegan, P. L., Field, N. C., Bradley, W. G. ve Stommel, E. W. (2017). "Environmental and Occupational Exposures and Amyotrophic Lateral Sclerosis in New England". *Neurodegenerative Diseases*, 17(2-3), 110-116.

- Andrich, D. (2011). "Rating scales and Rasch measurement". *Expert review of pharmacoeconomics & outcomes research*, 11(5), 571-585.
- Bademci, V. (2019). "Geçerlik: Nedir? Ne Değildir?". *Eğitim ve Toplum Araştırmaları Dergisi*, 6(2), 373-385.
- Baştürk, R. (2010). "Bilimsel Araştırma Ödevlerinin Çok Yüzeysel Rasch Ölçme Modeli ile Değerlendirilmesi". *Journal of Measurement and Evaluation in Education and Psychology*, 1(1), 51-57.
- Bekdik, P., Cerrahoğlu Şirin, T. ve Uzun Adatepe, N. (2022). "Amiyotrofik Lateral Skleroz Hasta Bakımında Bakım Veren Yükünün Değerlendirilmesi". *Kocaeli Tıp Dergisi*, 11(3), 181-191.
- Benjaminsen, E., Alstadhaug, K. B., Gulsvik, M., Baloch, F. K. ve Odeh, F. (2018). "Amyotrophic lateral sclerosis in Nordland county, Norway, 2000–2015: prevalence, incidence, and clinical features". *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 19(7-8), 522-527.
- Boentert, M. (2020). "Sleep and sleep disruption in amyotrophic lateral sclerosis". *Current Neurology and Neuroscience Reports*, 20, 1-8.
- Boone, W. J., ve Scantlebury, K. (2006). The role of Rasch analysis when conducting science education research utilizing multiple-choice tests. *Science Education*, 90(2), 253-269.
- Boone, W. J., Staver, J. R. ve Yale, M. S. (2013). "Rasch Analysis in the Human Sciences". Springer Science, and Business Media.
- Brooks, B. R., Miller, R. G., Swash, M. ve Munsat, T. L. (2000). "El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis". *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, 1(5), 293-299.
- Burns, T. M., Graham, C. D., Rose, M. R. ve Simmons, Z. (2012). "Quality of life and measures of quality of life in patients with neuromuscular disorders". *Muscle & nerve*, 46(1), 9-25.

- Butti, Z. ve Patten, S. A. (2019). "RNA dysregulation in amyotrophic lateral sclerosis". *Frontiers in Genetics*, 9, 712.
- Cedarbauma, J. M., Stamblera, N., Maltab, E., Fullerb, C., Hiltb, D., Thurmond, B. ve Nakanishi, A. (1999). "The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function". *Journal of the Neurological Sciences*, 169, 13-21
- Chiò, A., Mora, G. ve Lauria, G. (2017). "Pain in Amyotrophic Lateral Sclerosis". *The Lancet Neurology*, 16(2), 144–157.
- Conroy, É., Kennedy, P., Heverin, M., Hardiman, O. ve Galvin, M. (2023). "Care, Burden And Self-Described Positive Aspects Of Caring In Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Exploratory, Longitudinal, Mixed-Methods Study". *BMJ Open*, 13(1), e064254.
- Costa, J., Swash, M. ve de Carvalho, M. (2012). "Awaji Criteria for the Diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis". *Archives of Neurology*, 69(11), 1410.
- Cui, C., Sun, J., McKay, K. A., Ingre, C. ve Fang, F. (2022). "Medication use and risk of amyotrophic lateral sclerosis-a systematic review". *BMC Medicine*, 20(1), 251.
- Çapık, C., Gözüm, S. ve Aksayan, S. (2018). "Kültürlerarası Ölçek Uyarlama Aşamaları, Dil ve Kültür Uyarlaması: Güncellenmiş Rehber". *Florence Nightingale Journal of Nursing*, 26(3), 199-210.
- Davis, L. L., (1992). "Instrument review: Getting the most from a panel of experts". *Applied Nursing Research*, 5(4), 194–197. doi:10.1016/s0897-1897(05)80008-4
- De Almeida, F. E. O., do Carmo Santana, A. K. ve de Carvalho, F. O. (2021). "Multidisciplinary care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a systematic review and meta-analysis". *Neurological Sciences*, 42(3), 911-923. <https://doi.org/10.1007/s10072-020-05011-2>
- De Carvalho, M., Scotto, M., Lopes, A. ve Swash, M. (2005). "Quantitating progression in ALS". *Neurology*, 64(10), 1783-1785.
- Dickerson, A. S., Hansen, J., Thompson, S., Gredal, O. ve Weisskopf, M. G. (2020). "A mixtures approach to solvent exposures and amyotrophic lateral sclerosis: a

- population-based study in Denmark”. *European Journal of Epidemiology*, 35(3), 241-249.
- Dorst, J., Chen, L., Rosenbohm, A., Dreyhaupt, J., Hübers, A., Schuster, J., Weishaupt, J. H., Kassubek, J., Gess, B., Meyer, T., Weyen, U., Hermann, A., Winkler, J., Grehl, T., Hagenacker, T., Lingor, P., Koch, J. C., Sperfeld, A., Petri, S. ve Ludolph, A. C. (2019). “Prognostic factors in ALS: a comparison between Germany and China”. *Journal of Neurology*, 266(6), 1516-1525.
- Douglass, C. P., Kandler, R. H., Shaw, P. J. ve McDermott, C. J. (2010). “An evaluation of neurophysiological criteria used in the diagnosis of motor neuron disease”. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 81(6), 646-649.
- Elhan, A. H. ve Atakurt, Y. (2005). “Ölçeklerin değerlendirilmesinde niçin Rasch analizi kullanılmalıdır?”. *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası*, 58(1), 47-50.
- Ercan, İ. ve Kan, İ. (2004). “Ölçeklerde Güvenirlik ve Geçerlik”. *Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi*, 30 (3), 211-216.
- Fang, T., Je, G., Pacut, P., Keyhanian, K., Gao, J. ve Ghasemi, M. (2022). “Gene Therapy in Amyotrophic Lateral Sclerosis”. *Cells*, 11(13), 2066.
- Filippini, T., Tesauro, M., Fiore, M., Malagoli, C., Consonni, M., Violi, F. ve Vinceti, M. (2020). “Environmental and occupational risk factors of amyotrophic lateral sclerosis: A population-based case-control study”. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 17(8), 2882.
- Fıncıoğulları, M., Yavuz, B. ve Koç, F. (2016). “Ön Boynuz Tutulumuyla Giden Hastalıklar”. *Arşiv Kaynak Tarama Dergisi*, 25(3), 269-303.
- Fournier, C. N., Bedlack, R., Quinn, C., Russell, J., Beckwith, D., Kaminski, K. H. ve Glass, J. D. (2019). “Development and Validation of the Rasch-Built Overall Amyotrophic Lateral Sclerosis Disability Scale (ROADS)”. *JAMA Neurology*, 77(4), 480-488.
- Geertzen, J. H. B. (2008). “Moving beyond Disability”. *Prosthetics and Orthotics International*, 32(3), 276–281.
- Geng, D., Ou, R., Miao, X., Zhao, L., Wei, Q., Chen, X ve Yang, R. (2017). “Patients’ self-perceived burden, caregivers’ burden and quality of life for amyotrophic lateral

- sclerosis patients: a cross-sectional study”. *Journal of Clinical Nursing*, 26(19-20), 3188–3199.
- Gunnarsson, L.G. ve Bodin, L. (2018). “Amyotrophic Lateral Sclerosis and Occupational Exposures: A Systematic Literature Review and Meta-Analyses”. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 15(11), 2371.
- Güler, N., İlhan, M. ve Teker, G. T. (2018). “İkili karşılaştırmalarla ölçekleme yöntemi ile Rasch analizinden elde edilen ölçek değerlerinin karşılaştırılması”. *İnönü Üniversitesi Eğitim Fakültesi Dergisi*, 19(1), 31-48.
- Hagquist, C., Bruce, M. ve Gustavsson, J. P. (2009). “Using the Rasch model in nursing research: an introduction and illustrative example”. *International Journal of Nursing Studies*, 46(3), 380-393.
- Hardiman, O., Al-Chalabi, A., Chio, A., Corr, E. M., Logroscino, G., Robberecht, W. ve Van den Berg, L. H. (2017). “Amyotrophic lateral sclerosis”. *Nature Reviews Disease Primers*, 3, 17071.
- Hartmaier, S. L., Rhodes, T., Cook, S. F., Schlusser, C., Chen, C., Han, S., Zach, N., Murthy, V. ve Davé, S. (2022). “Qualitative measures that assess functional disability and quality of life in ALS”. *Health and Quality of Life Outcomes*, 20(1), 12.
- Hobson, E. V. ve McDermott, C. J. (2016). “Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis”. *Nature Reviews Neurology*, 12(9), 526-538.
- İlhan, M. (2015). Standart ve Solo Taksonomisine Dayalı Rubrikler ile Puanlanan Açık Uçlu Matematik Sorularında Puanlayıcı Etkilerinin Çok Yüzeyle Rasch Modeli ile İncelenmesi, Gaziantep Üniversitesi Eğitim Bilimleri Enstitüsü Eğitim Bilimleri Ana Bilim Dalı, Doktora Tezi.
- İlhan, M., ve Güler, N. (2018). “Likert Tipi Ölçeklerde Rasch Modelinin Kullanımı: Olumsuz Değerlendirilme Korkusu Ölçeği-Öğrenci Formu (ODKÖ-ÖF) Üzerinde Bir Uygulama”. *Trakya Üniversitesi Eğitim Fakültesi Dergisi*, 8(4), 756-775.
- Je, G., Keyhanian, K. ve Ghasemi, M. (2021). “Overview of stemcells therapy in amyotrophic lateral sclerosis”. *Neurological Research*, 43(8), 616-632.

- Johnson, S. A., Burke, K. M., Scheier, Z. A., Keegan, M. A., Clark, A. P., Chan, J. ve Berry, J. D. (2022). “Longitudinal comparison of the self-entry Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised (ALSFRS-RSE) and Rasch-Built Overall Amyotrophic Lateral Sclerosis Disability Scale (ROADS) as outcomemeasures in people with amyotrophic lateral sclerosis”. *Muscle & Nerve*, 66(4), 495-502.
- Jong, S., Huisman, M., Sutedja, N., Kooi, A., Visser, M., Schelhaas, J., Schouw, Y., Veldink, J. ve den Berg, L. (2013). “Endogenous femalere productive hormones and the risk of amyotrophic lateral sclerosis”. *Journal of Neurology*, 260(2), 507-512.
- Khadka, J., Huang, J., Mollazadegan, K., Gao, R., Chen, H., Zhang, S. ve Pesudovs, K. (2014). “Translation, cultural adaptation, and Rasch analysis of the visual function (VF-14) questionnaire”. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 55(7), 4413-4420.
- Karaçam, Z. (2019). “Ölçme Araçlarının Türkçeye Uyarlanması”. *Ebelik ve Sağlık Bilimleri Dergisi*, 2(1), 28-37.
- Karakoç, F. Y.ve Dönmez, L. (2014). “Ölçek geliştirme çalışmalarında temel ilkeler”. *Tıp Eğitimi Dünyası*, 13(40), 39-49.
- Karlıkaya, G. ve Hays, P. A. (2005). “Amiyotrofik Lateral Skleroz Nöropatolojik Bir Çalışma”. *Türk Nöroloji Dergisi*, 11(1), 54-62.
- Kaymak, G. ve Aydın, H. (2021). “Nörodejeneratif Hastalıklarda Oksidatif Stresin Rolü”. *Osmangazi Journal Of Medicine*, 43(6): 696-704.
- Kılıç, G., Akgün Çıtak, E. ve Ökdem, F. Ş. (2019). “Amyotrofik Lateral Skleroz Tanılı Bir Hastanın Henderson Hemşirelik Modeli’ne Göre Değerlendirilmesi: Olgu sunumu”. *Sağlık Bilimleri Üniversitesi Hemşirelik Dergisi*, 1(3), 229-238.
- Kimberlin, C. L. ve Winterstein, A. G. (2008). “Validity and reliability of measurement instruments used in research”. *American Journal of Health-System Pharmacy*, 65(23), 2276–2284
- Koç, F., Balal, M., Demir, T., Alparslan, Z. N. ve Sarıca, Y. (2016). “Amiyotrofik Lateral Skleroz Fonksiyonel Derecelendirme Skalası'nın Türkçe'ye Uyarlanması ve Güvenirlilik Çalışması”. *Noro-Psikyatri Arsivi*, 53(3), 229-233.

- Koşar, C. (2015). Hasta Aktivlik Düzeyi Ölçüm Aracı'nın (Patient Activation Measure) Türkçe'ye Uyarlanması: Geçerlik ve Güvenirlik Çalışması. Yayınlanmamış Yüksek Lisans Tezi, İzmir, Dokuz Eylül Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü.
- Körner, S., Kollwe, K., Abdulla, S., Zapf, A., Dengler, R. ve Petri, S. (2015). "Interaction of physical function, quality of life and depression in Amyotrophic lateral sclerosis: characterization of a large patient cohort". *BMC Neurology*, 15(1).15:84
- Lenglet, T. ve Camdessanché, J.P. (2017). "Amyotrophic lateral sclerosis or not: Keys for the diagnosis". *Revue Neurologique*, 173(5), 280-287.
- Leonardi, M., Lee, H., Kostanjsek, N., Fornari, A., Raggi, A., Martinuzzi, A., Yáñez, M., Almborg, A.-H., Fresk, M., Besstrashnova, Y., Shoshmin, A., Castro, S. S., Cordeiro, E. S., Cuenot, M., Haas, C., Maart, S., Maribo, T., Miller, J., Mukaino, M. ve Kraus de Camargo, O. (2022). "20 Years of ICF International Classification of Functioning, Disability and Health: Uses and Applications around the World". *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 19(18), 11321.
- Linacre J. M., (2006). A User's Guide to WINSTEPS Rasch-Model Computer Programs. ISBN 0-941938-03-4. <http://www.winsteps.com/a/winsteps-manual.pdf>.
- Logroscino, G., Piccininni, M., Marin, B., Nichols, E., Abd-Allah, F., Abdelalim, A., Alahdab, F., Asgedom, S. W., Awasthi, A., Chaiyah, Y., Daryani, A., Do, H. P., Dubey, M., Elbaz, A., Eskandarieh, S., Farhadi, F., Farzadfar, F., Fereshtehnejad, S.-M., Fernandes, E. ve Murray, C. J. L. (2018). "Global, regional, and national burden of motor neuron diseases 1990–2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016". *The Lancet Neurology*, 17(12), 1083-1097.
- Longinetti, E. ve Fang, F. (2019). "Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis". *Current Opinion in Neurology*, 32(5), 771–776.
- Luo, F., Sandhu, A. F., Rungratanawanich, W., Williams, G. E., Akbar, M., Zhou, S., Song, B. J. ve Wang, X. (2020). "Melatonin and Autophagy in Aging-Related Neurodegenerative Diseases". *International Journal of Molecular Sciences*, 21(19), 7174.



- Lyon, M. S., Wosiski-Kuhn, M., Gillespie, R., Caress, J. ve Milligan, C. (2019). "Inflammation, Immunity, and amyotrophic lateral sclerosis: I. Etiology and pathology". *Muscle & Nerve*, 59(1), 10-22.
- Mancuso, R. ve Navarro, X. (2015). "Amyotrophic lateral sclerosis: Current perspectives from basic research to the clinic". *Progress in Neurobiology*, 133, 1-26.
- Manera, U., Solero, L., Fournier, C. N., Canosa, A., Vasta, R., Bombaci, A. ve Chiò, A. (2022). "Validation of the Italian version of the Rasch-Built Overall Amyotrophic Lateral Sclerosis Disability Scale (ROADS) administered to patients and their caregivers". *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 23(5-6), 424-429.
- Marin, B., Boumédiène, F., Logroscino, G., Couratier, P., Babron, M. C., Leutenegger, A. L. ve Beghi, E. (2017). "Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a meta-analysis". *International Journal of Epidemiology*, 46(1), 57-74.
- McCauley, M. E. ve Baloh, R. H. (2019). "Inflammation in ALS/FTD pathogenesis". *Acta Neuropathologica*, 137(5), 715-730.
- McKay, K. A., Smith, K. A., Smertinaite, L., Fang, F., Ingre, C. ve Taube, F. (2021). "Military service and related risk factors for amyotrophic lateral sclerosis". *Acta Neurologica Scandinavica*, 143(1), 39-50.
- Mejzini, R., Flynn, L. L., Pitout, I. L., Fletcher, S., Wilton, S. D. ve Akkari, P. A. (2019). "ALS Genetics, Mechanisms, and Therapeutics: Where Are We Now?" *Frontiers in Neuroscience*, 13, 1310.
- Morris, J. (2015). "Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) and Related Motor Neuron Diseases: An Overview". *The Neurodiagnostic Journal*, 55(3), 180-194.
- Motataianu, A., Serban, G., Barcutean, L. ve Balasa, R. (2022). "Oxidative Stress in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Synergy of Genetic and Environmental Factors". *International Journal of Molecular Sciences*, 23(16), 9339.
- Nicholson, T. T., Smith, S. B., Siddique, T., Sufit, R., Ajroud-Driss, S., Coleman III, J. M. ve Wolfe, L. F. (2017). "Respiratory pattern and tidal volumes differ for pressure

- support and volume-assured pressure support in amyotrophic lateral sclerosis”. *Annals of the American Thoracic Society*, 14(7), 1139-1146.
- Norris, S. P., Likanje, M. F. N. ve Andrews, J. A. (2020). “Amyotrophic lateral sclerosis: Update on clinical management”. *Current Opinion in Neurology*, 33(5), 641-648.
- Noto, Y., Misawa, S., Kanai, K., Shibuya, K., Iose, S., Nasu, S., Sekiguchi, Y., Fujimaki, Y., Nakagawa, M. ve Kuwabara, S. (2012). “Awaji ALS criteria in crease the diagnostic sensitivity in patients with bulbar onset”. *Clinical Neurophysiology*, 123(2), 382-385.
- Nowicka, N., Juranek, J., Juranek, J. K. ve Wojtkiewicz, J. (2019). “Risk Factors and Emerging Therapies in Amyotrophic Lateral Sclerosis”. *International Journal of Molecular Sciences*, 20(11), 2616.
- Oskarsson, B., Gendron, T. F. ve Staff, N. P. (2018). “Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Update for 2018”. *Mayo Clinic Proceedings*, 93(11), 1617-1628.
- Özcan, F., Alper, K. ve Yayla, M. E. (2016). “Amyotrofik lateral skleroz hastalığı ve aile hekiminin rolü”. *Celal Bayar Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Dergisi*, 3(3), 431-435.
- Pape, J. A. ve Grose, J. H. (2020). “The effects of dietandsex in amyotrophic lateral sclerosis”. *Revue Neurologique*, 176, 301-315.
- Parkin Kullmann, J. ve Pamphlett, R. (2018). “A Comparison of Mercury Exposure from Seafood Consumption and Dental Amalgam Fillings in People with and without Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS): An International Online Case-Control Study”. *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 15(12), 2874.
- Peters, S., Broberg, K., Gallo, V., Levi, M., Kippler, M., Vineis, P., Veldink, J., Berg, L., Middleton, L., Travis, R. C., Bergmann, M. M., Palli, D., Grioni, S., Tumino, R., Elbaz, A., Vlaar, T., Mancini, F., Kühn, T., Katzke, V. ve Vermeulen, R. (2021). “Blood Metal Levels and Amyotrophic Lateral Sclerosis Risk: A Prospective Cohort”. *Annals of Neurology*, 89(1), 125-133.
- Piancone, F., la Rosa, F., Marventano, I., Saresella, M. ve Clerici, M. (2021). “The Role of the Inflammation in Neurodegenerative Diseases”. *Molecules*, 26(4), 953.

- Prell, T., Gaur, N., Stubendorff, B., Rödiger, A., Witte, O. W. ve Grosskreutz, J. (2019). “Disease progression impacts health related quality of life in amyotrophic lateral sclerosis”. *Journal of the Neurological Sciences*, 397, 92-95.
- Ralli, M., Lambiase, A., Artico, M., de Vincentiis, M. ve Greco, A. (2019). “Amyotrophic Lateral Sclerosis: Autoimmune Pathogenic Mechanisms, Clinical Features, and Therapeutic Perspectives”. *The Israel Medical Association Journal: IMAJ*, 21(7), 438-443.
- Raymond, J., Mehta, P., Larson, T., FactorLitvak, P., Davis, B. Ve Horton, K. (2021). “History of vigorous leisure-time physical activity and early onset amyotrophic lateral sclerosis (ALS), data from the national ALS registry: 2010–2018”. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 22(7-8), 535-544.
- Riancho, J., Sanchez de la Torre, J. R., Paz-Fajardo, L., Limia, C., Santurtun, A., Cifra, M., Kourtidis, K. ve Fdez-Arroyabe, P. (2021). “The role of magnetic fields in neurodegenerative diseases”. *International Journal of Biometeorology*, 65(1), 107-117.
- Rocha, J. A., Reis, C., Simões, F., Fonseca, J. ve Mendes Ribeiro, J. (2005). “Diagnostic investigation and multidisciplinary management in motor neuron disease”. *Journal of Neurology*, 252(12), 1435-1447.
- Rooney, J., Burke, T., Vajda, A., Heverin, M. ve Hardiman, O. (2016). “What does the ALSFRS-R really measure? A longitudinal and survival analysis of functional dimension subscores in amyotrophic lateral sclerosis”. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 88(5), 381–385.
- Rubio, D. M., Berg-Weger, M., Tebb, S. S., Lee, E. S., ve Rauch, S. (2003). “Objectifying content validity: Conducting a content validity study in social work research”. *Social Work Research*, 27(2), 94-104.
- Silva, J. P. R., Júnior, J. B. S., Dos Santos, E. L., de Carvalho, F. O., de França Costa, I. M. P. ve de Mendonça, D. M. F. (2020). “Quality of life and functional independence in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review”. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, 111, 1-11.

- Silva, N.P.O., Martins, L.J.N.S., Ferreira, T.B. ve Cavalcanti, F.A.C. (2014). “Correlation between functional independence and quality of life of patients with amyotrophic lateral sclerosis”. *Brazilian Journal of Occupational Therapy*, 22 (3), 507–513.
- Sainio, M. A. (2015). “Neurotoxicity of solvents”. *Handbook of Clinical Neurology*, 131, 93-110.
- Shamshiri, H., Fatehi, F., Abolfazli, R., Harirchian, M. H., Sedighi, B., Zamani, B., Roudbari, A., Razazian, N., Khamseh, F. ve Nafissi, S. (2016). “Trends of quality of life changes in amyotrophic lateral sclerosis patients”. *Journal of the Neurological Sciences*, 368, 35-40.
- Shao, A. T., ve Zhou, K. Z. (2002). *Marketing research: An aid to decision making*. South-Western/Thomson Learning.
- Soriani, M. H. ve Desnuelle, C. (2017). “Care Management In Amyotrophic Lateral Sclerosis”. *Revue Neurologique*, 173(5), 288-299.
- Souza, A. C. de, Alexandre, N. M. C., Guirardello, E. de B., Souza, A. C. de, Alexandre, N. M. C. ve Guirardello, E. de B. (2017). “Propriedades psicométricas na avaliação de instrumentos: avaliação da confiabilidade e da validade”. *Epidemiol Serv Saude*, 26(3), 649–659.
- Stolt, M., Kottorp, A. ve Suhonen, R. (2022). “The Use And Quality Of Reporting Of Rasch Analysis In Nursing Research: A Methodological Scoping Review”. *International Journal of Nursing Studies*, 132, 104244.
- Sun, C., Fournier, C. N., Ye, S., Zhang, N., Ma, Y. ve Fan, D. (2021). “Chinese validation of the Rasch-Built Overall Amyotrophic Lateral Sclerosis Disability Scale”. *European Journal of Neurology*, 28(6), 1876–1883.
- Tekindal, S. (2016). *Okullarda Ölçme ve Değerlendirme Yöntemleri*. Nobel Akademik Yayıncılık: Ankara.
- Terzi, H., ve Ayaz Alkaya S., (2017). “Hassas Gruplarda Halk Sağlığı Hemşiresinin Rol ve Sorumlulukları”. *Turkiye Klinikleri Public Health Nursing-Special Topics*, 3(3), 117-24.

- Tesauro, M., Bruschi, M., Filippini, T., D'Alfonso, S., Mazzini, L., Corrado, L., Consonni, M., Vinceti, M., Fusi, P. ve Urani, C. (2021). "Metal (loid)s role in the pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis: Environmental, epidemiological, and genetic data". *Environmental Research*, 192, 110292.
- Tran, V. T. A., Lee, L. P. ve Cho, H. (2022). "Neuroinflammation in neurodegeneration via microbial infections". *Frontiers in Immunology*, 13.
- Turgut, N., Varol Saraçoğlu, G., Kat, S., Balci, K., Güldiken, B., Birgili, O. ve Kabayel, L. (2019). "An epidemiologic investigation of amyotrophic lateral sclerosis in Thrace, Turkey, 2006-2010\*". *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 20(1-2), 100-106.
- Turner, M. R., Goldacre, R., Talbot, K. ve Goldacre, M. J. (2016). "Cerebrovascular injury as a risk factor for amyotrophic lateral sclerosis: Table 1". *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 87(3), 244-246.
- Uluç, K. (2022). "Amyotrofik Lateral Skleroz (ALS)". *Popüler Sağlık Dergisi*, 22, 55-56.  
Erişim adresi: [www.noroloji.org.tr](http://www.noroloji.org.tr).
- Uzunsakal, E. ve Yıldız, D. (2018). "Alan Araştırmalarında Güvenilirlik Testlerinin Karşılaştırılması ve Tarımsal Veriler Üzerine Bir Uygulama". *Uygulamalı Sosyal Bilimler Dergisi*, 2(1), 14-28.
- Ünlütürk, Z. ve Erdoğan, Ç. (2019). "Amiyotrofik Lateral Skleroz Tedavisinde Güncel Onaylanmış Hastalık Modifiye Edici Tedavi: Riluzol ve Edaravone". *Pamukkale Tıp Dergisi*, 12(2), 351-355.
- WHO: World disability report. (2011). Geneva: WHO publication, p. 1-350
- Wright, B. D., ve Masters, G. N. (1982). Rating scale analysis. MESA press.
- Valavanis, A., Schwarz, U., Baumann, C. R., Weller, M. ve Linnebank, M. (2014). "Amyotrophic lateral sclerosis after embolization of cerebral arteriovenous malformations". *Journal of Neurology*, 261(4), 732-737.
- Van Es, M. A., Hardiman, O., Chio, A., Al-Chalabi, A., Pasterkamp, R. J., Veldink, J. H., ve van den Berg, L. H. (2017). "Amyotrophic lateral sclerosis". *The Lancet*, 390(10107), 2084-2098.

- Van Nguyen, T., Tran, T. A. ve Vu, H. T. (2022). “Awaji criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis in Hanoi, Vietnam”. *Neurological Sciences*, 43(1), 393-398.
- Varlı, Y. (2021). “İnsanların Siyanotoksinler ile Teması ve Sağlığa Etkileri”. *Journal of the Institute of Science and Technology*, 11 (2), 880-887.
- Vinceti, M., Filippini, T., Violi, F., Rothman, K. J., Costanzini, S., Malagoli, C., Wise, L. A., Odone, A., Signorelli, C., Iacuzio, L., Arcolin, E., Mandrioli, J., Fini, N., Patti, F., LoFermo, S., Pietrini, V., Teggi, S., Ghermandi, G., Scillieri, R. ve Ferrante, M. (2017). “Pesticide exposure assessed through agricultural crop proximity and risk of amyotrophic lateral sclerosis”. *Environmental Health*, 16(1), 91.
- Xu, L., Liu, T., Liu, L., Yao, X., Chen, L., Fan, D., Zhan, S. ve Wang, S. (2020). “Global variation in prevalence and incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta-analysis”. *Journal of Neurology*, 267(4), 944-953.
- Xu, X., Shen, D., Gao, Y., Zhou, Q., Ni, Y., Meng, H., Shi, H., Le, W., Chen, S. ve Chen, S. (2021). “A perspective on therapies for amyotrophic lateral sclerosis: can disease progression be curbed?”. *Translational Neurodegeneration*, 10, (1), 2-18.
- Yıldırım, Z., Toktaş, D. N., Demir, Ö., Zülfiye, G. ve Utsukarçi, B. Ş. (2023). “Amyotrofik Lateral Skleroz Patofizyolojisi ve Tedavi Yaklaşımları”. *Hacettepe University Journal of the Faculty of Pharmacy*, 43(1), 50-69.
- Young, C. A., Ealing, J., McDermott, C., Williams, T., Al-Chalabi, A., Majeed, T., Burke, G., Pinto, A., Dick, D., Talbot, K., Harrower, T., Walsh, J., Chandran, S., Hanemann, C. O., Mills, R. ve Tennant, A. (2019). “The Relationships Between Symptoms, Disability, Perceived Health And Quality Of Life İn Amyotrophic Lateral Sclerosis/Motor Neuron Disease”. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 20(5-6), 317-327.
- Yuan, S., Zhang, Z.W. ve Li, Z.L. (2017). “Cell Death-Autophagy Loop and Glutamate-Glutamine Cycle in Amyotrophic Lateral Sclerosis”. *Frontiers in Molecular Neuroscience*, 10, 231.

Zheng, Z., Guo, X., Huang, R., Chen, X. ve Shang, H. (2014). “An exploratory study of the association between thyroid hormone and survival of amyotrophic lateral sclerosis”. *Neurological Sciences*, 35(7), 1103-1108.



## EKLER

### EK 1

#### BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ ONAM METNİ

Sizi Deniz KIRAN TAŞER tarafından yürütülen “**Rasch Genel ALS Engellilik Ölçeği’nin (ROADS) Türkçe’ye uyarlanması: Geçerlik ve Güvenirlik çalışması**” başlıklı araştırmaya davet ediyoruz. Bu araştırmanın amacı ALS hastalarının günlük sağlık ve aktivite düzeylerini belirlemek amacıyla geliştirilmiş olan bu ölçeği dilimize uyarlayarak kullanılabilirliğini test etmektir. Araştırmada sizden tahminen 25 dakika ayırmanız istenmektedir. Araştırmaya sizin dışınızda tahminen 139 kişi katılacaktır. Bu çalışmaya katılmak tamamen **gönüllülük** esasına dayanmaktadır. Çalışmanın amacına ulaşması için sizden beklenen, bütün soruları eksiksiz, kimsenin baskısı veya telkini altında olmadan, size en uygun gelen cevapları içtenlikle verecek şekilde cevaplamanızdır. Bu formu okuyup onaylamanız, araştırmaya katılmayı kabul ettiğiniz anlamına gelecektir. Ancak, çalışmaya katılmama veya katıldıktan sonra herhangi bir anda çalışmayı bırakma hakkına da sahipsiniz. Bu çalışmadan elde edilecek bilgiler tamamen araştırma amacı ile kullanılacaktır.

Hemş. Deniz KIRAN TAŞER; İletişim: Tel: - ;e-mail: -

---

Tez yürütücüsü: Doç. Dr. Naile ALANKAYA

e-mail: -

---

- Araştırmaya katılmayı kabul ediyorum.
- Araştırmaya katılmayı kabul etmiyorum.



**EK 2**  
**KİŞİSEL TANILAMA FORMU**

**1. Cinsiyetiniz**

- a. Kadın                      b. Erkek

**2. Kaç yaşındasınız?.....**

**3. Medeni durumunuz**

- a. Evli                      b. Bekar

**4. Varsa çocuk sayısı.....**

**5.Eğitim durumunuz,**

- a. Okur-yazar değil  
b. Okur yazar  
c. İlkokul mezunu  
d. Ortaokul mezunu  
e. Lise mezunu  
f. Lisans ve üstü

**6. Sosyal güvenceniz**

- a. Emekli sandığı  
b. SSK  
c. Bağ- Kur  
d. Özel sağlık sigortası  
e. Yeşil kart  
f. Yok

**7. Gelir durumunuz ?**

- a. Gelir giderden az  
b. Gelir gidere eşit  
c. Gelir giderden fazla

**8. Kiminle birlikte yaşıyorsunuz**

- a. Tek başına  
b. Eşimle beraber

- c. Çocuklarımla
- d. Bakıcımla
- e. Ailemle (eş ve çocuklarım]
- f. Akrabamla

**9. Kaç yıldır ALS hastasıdır?.....**

**10. Hangi tip ALS hastalığına sahipsiniz?**

- a. Amyotrofik lateral skleroz (ALS)
- b. Progresif bulbar Paralizi (PBP)
- c. Progresif Müsküler Atrofi (PMA)
- d. Primer Lateral Skleroz (PLS)

**11. Başka bir kronik hastalığınız var mı?....**

- a. Yok
- b. Diyabet
- c. Hipertansiyon
- d. Kalp hastalığı
- e. KOAH
- f. Diğer.....

**12. Günlük hayatınızda sorumluluklarınızı yerine getirirken yardıma ihtiyaç duyuyor musunuz?**

- a. Evet
- b. Hayır

### EK 3

## AMİYOTROFİK LATERAL SKLEROZ FONKSİYONEL DERECELENDİRME SKALASI (ALSFERS)

Değerlendirme Bulgusu	Puan	Değerlendirme Bulgusu	Puan
<b>1- Konuşma</b>		<b>7- Yatakta dönme ve örtünme</b>	
Normal Konuşma	4	Normal	4
Saptanabilir konuşma bozukluğu	3	Biraz yavaş ve beceriksiz fakat yardım gerekmiyor	3
Tekrarlamalarla anlaşılabilir konuşma	2	Güçlkle de olsa dönebiliyor ve örtünebiliyor	2
Sessiz iletişim ile beraber konuşma	1	Eylemi başlatsa bile yatakta dönemiyor ve örtünemiyor	1
Anlamli bir konuşma yok	0	Yapamıyor	0
<b>2- Salya</b>		<b>8- Yürüme</b>	
Normal	4	Normal	4
Az, fakat ağızda belirgin salya artışı; gece salya akması	3	Erken evre ambulasyon güçlükleri var	3
Ağızda orta derecede salya artışı; minimal salya akması	2	Yardımla yürüyebiliyor	2
Ağızda belirgin salya artışı ile birlikte salya akması	1	Sadece non-ambulator fonksiyonel hareket var	1
Sürekli mendil kullanacak kadar artmış salya akması	0	Amaçlı bacak hareketi yok	0
<b>3- Yutma</b>		<b>9- Merdiven çıkma</b>	
Normal	4	Normal	4
Erken yutma problemleri, ara sıra tıkanma	3	Yavaş	3
Alınan gıdaların kıvamında değişiklik	2	Hafif dengesiz veya yorgunluk var	2
Beslenme tüpüne ihtiyaç duyma	1	Yardıma gereksinim duyuyor	1
Ağız yolu ile beslenememe; parenteral veya enteral beslenme	0	Çıkamıyor	0
<b>4- El yazısı</b>		<b>10- Dispne</b>	
Normal	4	Yok	4
Yavaş veya baştan savma gibi; bütün kelimeler okunaklı	3	Yürümekle ortaya çıkan dispne	3
Bazı kelimeler okunamıyor	2	Yemek, banyo, giyinme gibi günlük yaşam aktivitelerinin bir veya birkaçında ortaya çıkan dispne	2
Kalem tutabiliyor fakat yazamıyor	1	Oturur veya yatarken istirahat halinde ortaya çıkan dispne	1
Kalemi kavrayamıyor	0	Mekanik solunum desteği gerektiğini düşündüren belirgin solunum güçlüğü var	0
<b>5A- Gastrotomizis; çatal bıçak kullanma</b>		<b>11- Ortopne</b>	
Normal	4	Yok	4
Yavaş ve beceriksiz; fakat yardım gerektirecek düzeyde değil	3	Bazen uyku esnasında ortaya çıkan nefes darlığı (yatarken rutin olarak 2'den fazla yastığa gereksinim duyuyor)	3
Yavaş ve beceriksiz olsa da çoğu yiyecekleri kesebilir; bazen yardıma ihtiyaç duyabilir.	2	Uyku sırasında ikiden fazla sayıda yastığa gereksinim var	2
Yiyecekler başkası tarafından kesilmekte fakat halen yavaşta olsa kendisi yiyebilir	1	Ancak oturarak uyuyabiliyor	1
Başkası tarafından besleniyor	0	Ortopne nedeniyle uyuyamıyor	0
<b>5B- Gastrotomili; çatal bıçak kullanma</b>		<b>12- Solunum yetmezliği</b>	
Normal	4	Yok	4
Beceriksiz fakat bağımsız olarak bütün işlemleri yapabiliyor	3	Aralıklı BİPAP kullanma gereksinimi var	3
Sadece gastrotomiyi açıp kapamak için yardıma ihtiyaç duyuyor	2	Geceleri sürekli BİPAP uygulaması gereksinimi var	2
Bakıcı desteğine azda olsa gereksinim duyuyor	1	Gece ve gündüz sürekli BİPAP uygulaması gereksinimi var	1
İşlemin her aşamasında bağımlı	0	Entübasyon veya trakeostomi yoluyla invaziv mekanik ventilatör kullanmaya gereksinimi var	0
<b>6- Giyinme ve kendine bakma</b>		<b>Toplam Puan</b>	
Normal	4		.../48
Az ya da çok çaba ile bağımsız ve tam kendine bakım	3		

Bazen yardıma veya destek yöntemlerine gereksinim duyuyor	2		
Kendine bakım için yardımcıya gereksinim duyuyor	1		
Tam bağımlı	0		



## EK 4

### RASCH GENEL ALS ENGELLİLİK ÖLÇEĞİ (ROADS)

**Hasta No:** .....**TARİH:** .....

**Açıklamalar:** Bu günlük sağlığın ve aktivitelerin arasındaki ilişki hakkında bir ankettir. Verilen cevaplar ALS'nizin günlük ve sosyal aktivitelerinizi nasıl etkilediğini ve olağan aktivitelerinizi ne ölçüde gerçekleştirebildiğiniz hakkında bilgi verir.

Doğru kutuyu (X) ile işaretleyerek her soruyu cevaplayınız. Eğer bir görevi uygulamak için becerinizden emin değilseniz, böyle bir görevi tamamlama konusunda muhakeme edilen yeteneğe mümkün olduğunca en yakın olan bir yanıtı işaretlemeniz istenmektedir. Bütün soruları lütfen yanıtlayınız. Her soru için sadece bir adet cevap seçebilirsiniz. Eğer durumunuz değişiklik gösteriyorsa, cevabınız o görevleri genelde nasıl yaptığınıza bağlı olmalıdır.

**Lütfen cevap seçiminiz için aşağıdaki yönergeleri kullanın:**

**[2] Normal: Zorlanmadan gerçekleştirebilir:** Eğer bir görevi ALS semptomları olmadan önceki gibi kolay ve hızlı bir şekilde yapıyorsanız bu seçeneği seçin. Bu seçenek bir görevi şu anda ALS semptomlarınız olmadan önce yaptığınızdan farklı bir şekilde gerçekleştirmedeğinizi işaret eder.

**[1] Anormal: Güçlkle gerçekleştirebilir:** Bu seçeneği görevi hala gerçekleştirebiliyorsanız seçin, fakat görevi şimdi gerçekleştirmek daha zordur ya da ALS semptomlarınız olmadan önceye kıyasla daha fazla zaman veya gayret gerektirir.

**[0] Gerçekleştiremez – Bir görevi gerçekleştiremiyorsanız bu seçeneği seçin.**

Görev	Gerçekleştiremez [0]	Güçlkle gerçekleştirebilir [1]	Zorlanmadan gerçekleştirebilir [2]
Evet ya da hayır anlamında baş sallamak?			
Arabaya binmek?			
Çorba içmek?			
Süt veya meyve suyu gibi sıvı içmek?			
Tuvalete oturmak?			
İlaç yutmak?			
Mumu üfleyerek söndürmek?			
Kuru gıda yemek (Örn. Mısır Ekmeği)?			
Telefonla konuşmak?			
Bardaktan içmek?			
Büyük porsiyon yemek yemek?			
Kâğıda adını yazmak/imza atmak?			
Yatağa yatabilmek?			

Yatakta dönebilmek?			
Duş almak?			
Bıçak ve çatal kullanmak?			
Evinin etrafında yürümek?			
Bir sandalyeyi hareket ettirmek?			
Gürültülü bir odada konuşmak?			
Saatlerce konuşmak?			
Tırnak kesmek?			
Bir basamak merdiven çıkmak?			
Yokuş yukarı yürümek?			
Basamak merdiven çıkmak?			
Yerden kalkmak?			
Bir eşyayı alt kata taşımak?			
Saatlerce ayakta durmak?			
Ağır bir eşyayı yüksek bir raftan almak?			

**Ham Toplam** \_\_\_\_\_

**Normal Toplam** \_\_\_\_\_

**EK 5**  
**BİLİMSEL ARAŞTIRMA ETİK KURULU İZİNİ**



T.C.  
ÇANAKKALE ONSEKİZ MART ÜNİVERSİTESİ REKTÖRLÜĞÜ  
Lisansüstü Eğitim Enstitüsü Etik Kurulu  
Bilimsel Araştırma Etik Kurulu



Sayı : E-84026528-050.01.04-2200250423  
Konu : Başvuru İncelenmesi

21.10.2022

Sayın Dr. Öğr. Üyesi Naile ALANKAYA

Yürüttüğünüzü yapmış olduğunuz 2022-YÖNP-0717 nolu projeniz ile ilgili Bilimsel Araştırmalar Etik Kurulu'nun almış olduğu 20.10.2022 tarih ve 17/69 sayılı kararı aşağıdadır.

Bilgilerinize rica ederim.

**KARAR 69-** Sorumlu yürüttüğünü **Dr. Öğr. Üyesi Naile ALANKAYA**'nın yaptığı ve proje araştırmacısı **Deniz KIRAN TAŞER** tarafından gerçekleştirilen "Rasch genel ALS engellilik ölçeğinin (ROADS) Türkçeye uyarlanması: Geçerlilik ve güvenilirlik çalışması" başlıklı araştırmasının, Bilimsel Araştırmalar Etik Kurul ilkelerine **uygun** olduğuna oy birliği ile karar verilmiştir.

Prof. Dr. Salih Zeki GENÇ  
Kurul Başkanı

**EK 6**  
**ALS/MNH DERNEĐİ ÇALIŐMA İZNI**



ALS MNH DERNEĐİ  
7-8. Kısım Villalar KarŐısı  
Afet Yönetim Merkezi Arkası  
34158 ATAÖY İSTANBUL  
[www.als.org.tr](http://www.als.org.tr)  
Tel: (+90 212) 559 59 19  
Faks: (+90 212) 559 44 84  
[bilgi@als.org.tr](mailto:bilgi@als.org.tr)


12.09.2022

---

Sayın Dr. ÖĐr. Üyesi Naile ALANKAYA,

Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Lisansüstü Eğitim Enstitüsü HemŐirelik Bölümü Yüksek Lisans öĐrencisi Deniz Kıran TaŐer'in "Rasch Genel ALS Engellilik ÖlçeĐi'nin (ROADS) Türkçe'ye uyarlanması: geçerlik ve güvenilirlik çalışması" konulu tez çalışmasının derneĐimizin bilimsel çalışmalara destek olmak ilkesi kapsamında hasta grubumuzda duyurusunun yapılması ve ALS-MNH DerneĐi adının kullanılması uygun görülmüŐtür. Çalışmalarınızda başarılar dilerim.

Dr. Alper Kaya  
BaŐkan  
ALS-MNH DERNEĐİ





## EK 7

# RASCH GENEL ALS ENGELLİLİK ÖLÇEĐİ (ROADS) YAZAR İZİNİ

Hello,

Yes, you have my permission to create a Turkish version of the ROADS. The main manuscript for the ROADS is attached for reference, and the original version of the ROADS can be found here: [https://med.emory.edu/departments/neurology/programs\\_centers/emory\\_als\\_center/documents/roads.pdf](https://med.emory.edu/departments/neurology/programs_centers/emory_als_center/documents/roads.pdf)

Feel free to reach out if I can answer any questions!

Sincerely,  
Christina Fournier

Christina Fournier, MD, MSc  
Associate Professor of Neurology  
Interim Director, Neuromuscular Division  
Emory University Department of Neurology  
Atlanta VA Medical Center

