

# Hemşirelerin Malpraktis ile İlgili Algı, Tutum ve Davranışları

## Nurses' Perception, Attitudes and Behaviors Concerning Malpractice

### Özet

**Amaç:** Çalışmanın amacı; hemşirelerin malpraktis algısını ve bu konudaki tutum ile davranışlarını değerlendirmektir.

**Gereç ve Yöntemler:** Tanımlayıcı ve kesitsel tipte bir çalışmadır. Araştırma, 15 Mart-18 Nisan 2012 tarihleri arasında Gümüşhane Devlet Hastanesi'nin kliniklerinde çalışan 124 hemşirenin gönüllü katılımıyla gerçekleştirilmiştir. Veriler, "Hemşirelikte Tıbbi Hataya Eğilim Ölçeği" kullanılarak toplanmıştır. Çalışma yapılmadan önce İl Sağlık Müdürlüğünden yazılı izin alınmıştır. Çalışma araştırmacılar tarafından katılımcılara çalışmanın amacı ve içeriği anlatıldıktan sonra yüz yüze görüşme tekniği ile anket sorularının cevaplandırılması esasına göre yapılmıştır. Çalışmada kullanılan anket formu iki bölümden oluşmaktadır. Formun birinci bölümü literatür bilgisine uygun olarak araştırmacılar tarafından oluşturulmuştur ve sosyodemografik veriler ile malpraktis algısını ölçmeye yönelik soruları içermektedir. Veriler bilgisayarda SPSS paket programı kullanılarak frekans, ki-kare testi, Mann Whitney U testi ve Kruskal Wallis testleri ile değerlendirilmiştir.

**Bulgular:** Hemşirelerin yaş ortalaması 29.68±6.57 yıldır. %22.6'sı gelirini yeterli olarak belirtmiştir. Katılımcılara göre malpraktisin nedenlerinin arasında; yorgunluk, iş yükünün fazla olması, stres, yöneticilerden memnun olunmaması gelmektedir. Katılımcıların meslekten memnuniyetleri ile malpraktise maruz kalma ve maruz kalma durumunu ilgili birimlere anlatma arasında anlamlı farklılık yoktur.

**Tartışma ve Sonuç:** Çalışmada bazı sosyodemografik özelliklerin (yaş, eğitim durumu, meslekte toplam çalışma süresi gibi) malpraktis açısından önemli olmadığı ancak cinsiyet ve çalışma durumu ile ilgili şartların (çalıştığı servis/vardiya/haftalık ortalama çalışma süresi gibi) önemli olduğu görülmüştür.

**Anahtar Sözcükler:** Malpraktis; algı, tutum ve davranışlar; hemşireler

### Abstract

**Aim:** We aimed to investigate nurses' perception, attitudes and behavior concerning malpractice.

**Materials and Methods:** This is a descriptive and cross-sectional study, performed with 124 nurses who voluntarily participated and were working in clinics of Gumushane State Hospital between 15 March and 18 April 2012. The data were collected by using the "Malpractice Trend in Nurses Scale." Prior to conducting the study, its purpose and content were explained to the participants and written permission of Provincial Health Directorate was obtained. The participants' answers to the survey questions were gathered by face-to-face interviews. The data form used consisted of two parts. The first part that included sociodemographic data and questions to assess malpractice perception was prepared by the researchers in accordance with the relevant literature. The data were assessed in terms of frequency, chi-square, Mann-Whitney U, and Kruskal Wallis tests, and by using statistical software.

**Results:** The average age of the nurses was 29.68±6.57 years. 22.6% stated to have sufficient income. According to the participants, causes of malpractice included fatigue, workload, stress, and dissatisfaction with the administrators. There was no significant difference between participants' job satisfaction and exposure to malpractice and informing the relevant departments about the exposure.

**Discussion and Conclusion:** This study indicated that some sociodemographic characteristics (age, education level, such as the total working time) were insignificant while gender and working conditions (working department, shift working, average weekly working time) were significant with respect to malpractice.

**Keywords:** malpractice; perceptions, attitudes and behaviors; nurses

Çağla Yiğitbaş<sup>1</sup>, Hatice Oğuzhan<sup>2</sup>,  
Bahadır Tercan<sup>3</sup>, Aliye Bulut<sup>4</sup>,  
Aziz Bulut<sup>5</sup>

- 1 Giresun Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Hemşirelik Bölümü
- 2 Gümüşhane Üniversitesi Sağlık Hizmetleri Yüksekokulu, Sağlık Hizmetleri Bölümü
- 3 Gümüşhane Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Hemşirelik Bölümü
- 4 Bingöl Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Hemşirelik Bölümü
- 5 Devlet Hastanesi, Genel Cerrahi Uzmanı

Geliş Tarihi /Received : 20.06.2016

Kabul Tarihi /Accepted: 15.08.2016

Sorumlu Yazar/Corresponding Author  
Çağla Yiğitbaş

Giresun Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Ebelik Bölümü Yeni Mahalle Erenler Sokak No: 25 Piraziz/GİRESUN  
E-mail: Ecaglayigitbas@hotmail.com

## GİRİŞ

Hukuk anlayışı çerçevesinde tüm sağlık profesyonelleri, uygulamaları “izin verilen risk” (komplikasyon) kavramı çerçevesinde yapmak zorundadır. Bu doğrultuda sağlık profesyoneli, uygulama öncesi –acil durumlar dışında– olası önlemleri almakla yükümlüdür. İzin verilen risk olarak ifade edilen çerçevede eylemi nedeniyle kötü sonuçlar meydana gelse bile, bu durum çalışana yükümlülük getirmemektedir. Çünkü kişi dikkat ve özen görevine uymuştur. Tedbirsizlik, dikkatsizlik ise tıbben “hatalı tıbbi uygulama” (malpraktis) olarak değerlendirilmektedir (1).

Malpraktis sağlık çalışanlarının; öneri ve/veya uygulamaları sonucu, hastalığın normal seyrinin dışında çıkarak, iyileşmesinin gecikmesinden hastanın ölümine kadar geniş bir yelpazedeki koşulların tamamını içermekte (2) ve sağlık personelinin ihmal ile standart tıbbi uygulamayı yapmaması, yanlış tedaviyi uygulaması veya hastaya tedaviyi vermemesi ile oluşan kişide zarar meydana getiren fiil ve durum olarak tanımlanmaktadır (3). Malpraktis, Latince “male” ve “praxis” kelimelerinden türemiş olup, “kötü, hatalı uygulama” anlamındadır (4). The Joint Commision on Accreditation of Healthcare Organizations (JCAHO) ise; sağlık hizmeti sunan bir profesyonelin uygun ve etik olmayan bir davranışta bulunması, mesleki uygulamalarda yetersiz ve ihmalkâr davranması sonucu hastanın zarar görmesi olarak tanımlanmaktadır (5).

Malpraktisin nedenleri; insana bağlı faktörler (yorgunluk, yetersiz eğitim, yeterli özeni göstermeme, önlem almama, dikkatsizlik, iletişim yetersizliği, güç/kontrol, zamansızlık, yanlış karar, mantık hatası, tartışmacı kişilik), kurumsal faktörler (iş yeri yapısı, politikalar, idari/finansal yapı, liderlik, geri dönüş konularında yetersizlik, personelin yanlış dağıtımı) ve teknik faktörler (yetersiz otomasyon, yetersiz cihazlar, eksik cihazlar, karar verme destek eksikliği, integrasyon eksikliği) olarak üç başlık altında toplanabilir (6).

Malpraktis uygulamaları sağlık profesyonellerinde moral ve motivasyon kaybına, hastalarda ise sağlık personeline güvensizliğe ve toplumda sağlık sisteminde memnuniyetsizliğe yol açmaktadır (7).

Türk Hemşireler Derneği tarafından 2009 tarihinde yayımlanan “Hemşireler için Etik İlke ve Sorumluluklar”ın I. bölüm a bendi “Zarar vermeme/yararlılık ilkesi” üzerine şekillenmiş olup burada özetle

hemşirenin hem kendisinin bu duruma riayet etmesi hem de olası zararlar için hastasına savunuculuk–koruyuculuk belirtilmektedir (8). Ancak hemşireler, bağımlı ve bağımsız fonksiyonlarının çokluğu, çeşitliliği ve hasta ile beraberliğinin sürekliliği gibi nedenlerle diğer meslek gruplarına kıyasla daha sık tıbbi hata riski ile karşılaşır. Türkiye’de Ertem ve arkadaşları tarafından retrospektif yöntemle yedi yıllık bir sürecin gazete haberlerinin değerlendirilmesi şekliyle yapılan bir çalışmada hemşirelerde malpraktis oranının %12,2 olduğu bildirilmiştir (9).

Hemşirelerin malpraktisle ilgili olarak en fazla ilaç uygulamaları, hasta düşmeleri, transfüzyon güvenliği, hastane enfeksiyonları, iletişim eksikliği ve hastanın yetersiz izlenmesi, yanlış ya da uygun olmayan malzeme kullanımı ve cihazlardan kaynaklanan hatalar ile karşı karşıya kaldıkları görülmektedir (1).

Bu çalışmanın amacı Gümüşhane il merkezinde bulunan bir devlet hastanesinde çalışan hemşirelerin malpraktis algısını ve bu konudaki tutum ile davranışlarını değerlendirmektir.

## GEREÇ VE YÖNTEMLER

### Araştırmanın Amacı ve Tipi

Bu çalışma, Gümüşhane il merkezinde bulunan bir devlet hastanesinde çalışan hemşirelerin malpraktis algısını ve bu konudaki tutum ile davranışlarını değerlendirmek amacıyla yapılan tanımlayıcı nitelikte bir çalışmadır. Çalışmanın evrenini Gümüşhane Devlet Hastanesinin tüm servislerinde çalışan hemşireler oluşturmaktadır (133 kişi). Ayrıca örneklem seçimine gidilmemiştir, araştırma çalışmaya katılmayı gönüllü olarak kabul eden 124 kişi ile 15 Mart – 18 Nisan 2012 tarihleri arasında yapılmıştır (cevaplılık oranı %93,23’tür). Çalışma yapılmadan önce İl Sağlık Müdürlüğünden yazılı izin alınmıştır. Araştırmanın yürütüldüğü Gümüşhane Devlet Hastanesi yılda yaklaşık 10 bin hastanın yatarak tedavi gördüğü, 208 yataklı ve 133 hemşirenin görev yaptığı bir hastanedir.

### Veri Toplama Yöntemleri

Tanımlayıcı nitelikte olan çalışma araştırmacılar tarafından katılımcılara çalışmanın amacı ve içeriği anlatıldıktan sonra yüz yüze görüşme tekniği ile anket sorularının cevaplandırılması esasına dayanarak

**Tablo 1.** Katılımcıların tanımlayıcı özelliklerine göre dağılımı (N=124)

Tanımlayıcı özellikler	Sayı	%
<b>Yaş</b>		
18-25	40	32,3
26-33	52	41,9
34-41	25	20,2
42 ve üzeri	7	5,6
<b>Cinsiyet</b>		
Kadın	110	88,7
Erkek	14	11,3
<b>Eğitim durumu</b>		
Sağlık meslek lisesi	48	38,7
Ön lisans	38	30,6
Lisans	35	28,2
Lisansüstü	3	2,4
<b>Medeni durumu</b>		
Bekar	47	37,9
Evli	77	62,1
<b>Kadro durumu</b>		
657'ye tabi kadrolu	102	82,3
4-B	21	16,9
Şirket elemanı	1	0,8
<b>Görevi</b>		
Hemşire/ebe	106	85,5
Sorumlu hemşire	18	14,5
<b>Meslekte toplam çalışma süresi</b>		
5 yıldan az	51	41,1
6-15 yıl arası	57	46,0
16 yıl ve üzeri	16	12,9
<b>Eline geçen gelir</b>		
Yeterli	28	22,6
Yetersiz	36	29,0
Kısmen yeterli	60	48,4
<b>Çalıştığı vardiya</b>		
Gündüz	44	35,5
Gece	12	9,7
Gündüz+gece (karışık)	68	54,8
<b>Günde bakım verdiği ortalama hasta sayısı</b>		
1-9 arası	47	37,9
10-19 arası	41	33,1
20 ve üzeri	36	29,0
<b>Alışkanlıkları (n=31)</b>		
Sigara	28	90,3
İlaç	3	9,7
<b>Meslekten memnuniyet durumu</b>		
Memnunum	36	29,0
Çok memnunum	38	30,6
Hiç memnun değilim	35	28,2
Henüz bir fikrim oluşmadı	15	12,1
<b>Malpraktis deneyimleme durumu</b>		
Evet	6	4,8
Hayır	118	95,2
<b>Malpraktis yapmış olsaydı bunu anlatır mıydı?</b>		
Evet	99	79,8
Hayır	25	20,2
<b>Ekip arkadaşlarının malpraktis durumuna şahit olma durumu</b>		
Evet	45	36,3
Hayır	79	63,7
<b>Başkasının malpraktis uygulamasına şahit olsaydı bildirir miydi?</b>		
Evet	55	44,4
Hayır	69	55,6

yapılmıştır. Çalışmada kullanılan anket formu iki bölümden oluşmaktadır. Formun birinci bölümü literatür bilgisine uygun olarak araştırmacılar tarafından oluşturulmuştur ve sosyodemografik veriler ile malpraktis algısını ölçmeye yönelik soruları içermektedir. Formun ikinci bölümünün verileri geçerlilik güvenilirlik çalışması 2009 yılında Özata ve Altuncan tarafından yapılan "Hemşirelikte Tıbbi Hataya Eğilim Ölçeği-HTHEÖ" ile toplanmıştır. Malpraktise eğilim ölçeği 5'li likert tipinde (1-hiç, 2-çok nadir, 3-zaman zaman, 4-genellikle ve 5-her zaman) bir ölçek olup ilaç uygulamaları ve transfüzyonla ilgili 18 soruyu, düşmelerle ilgili 5 soruyu, hastane enfeksiyonlarıyla ilgili 12 soruyu, hasta izlemi/malzeme güvenliği ile ilgili 9 soruyu, iletişimle ilgili 5 soruyu, toplamda 49 soruyu içermektedir. En az 49, en fazla 245 puan alınabilir. İstenirse bu oranın madde sayısına da bölünebileceği bildirilmiştir. Bu araştırmada oranların madde sayısına bölünerek hesaplandığı bu yöntem kullanılmıştır. Ölçekten alınacak düşük puan malpraktis eğiliminin düşük olduğunu, yüksek puan malpraktis eğiliminin yüksek olduğunu göstermektedir. Ölçeğin Cronbach alpha iç tutarlılık katsayısı 0,95 olarak bulunmuştur (10).

### İstatistiksel Analiz

Araştırmanın bağımlı değişkenleri; hemşirelere göre malpraktisin ne olduğu, malpraktis deneyiminin/şahitliğinin olup olmadığı ve Malpraktis Eğilim Ölçeği Puanıdır. Bağımsız değişkenleri ise; sağlık çalışanlarının sosyodemografik özellikleri (yaş, cinsiyet, çalışılan birim, eğitim durumu, kadro durumu, unvan vb.) ile sağlık çalışanlarının çalışma yaşamına ilişkin özellikleridir (meslekte çalışma süresi, haftalık çalışma saati, aylık nöbet sayısı, çalıştıkları vardiyalar, gündüz bakım verilen hasta sayısı vb.). Veriler bilgisayarda SPSS paket programı kullanılarak frekans, ki-kare testi, Mann Whitney U testi ve Kruskal Wallis testleri ile değerlendirilmiştir.

### BULGULAR

Araştırma kapsamına alınan hemşirelerin yaş ortalaması  $29,68 \pm 6,57$  yıldır (min. 18 yıl, maks. 46 yıl), mesleklerinde çalışma süresi ortalaması  $6,57 \pm 84,73$  aydır (min. 5 ay, maks. 312 ay) ve %11,3'ü erkektir,

**Tablo 2.** Katılımcılara göre malpraktisin nedenleri\*

Malpraktisin nedenleri	Sayı	%
Yorgunluk	81	65,3
İş yükünün fazla olması	79	63,7
Stres	73	58,9
Tükenmişlik duygusu	63	50,8
Tecrübesizlik	59	47,6
Mesleki bilginin yetersiz olması	53	42,7
Çalışma sürelerinin uzun olması	47	37,9
Olumsuz fiziksel (ısı, ışık, gürültü) ortam	29	23,4
Hataları önleyici sistem olmaması	20	16,1
İletişim eksikliği	57	46,0
Protokol ve prosedürlerin olmaması ya da anlaşılır olmaması	14	11,3
Doktor istemlerinin anlaşılabilmesi	36	29,0
Aylık nöbet sayılarının fazla olması	40	32,3
Görev, yetki ve sorumlulukların tam belirlenmemiş olması	46	37,1
Nöbet değişimlerine dikkat edilmemesi	24	19,4
Hemşirelere görev dışı (sekreterlik) işlerin yüklenmesi	68	54,8
Çalışan hemşire sayısının az olması	64	51,6
Hemşirelerin çalıştıkları birimin sabit olmaması	41	33,1
Kayıtların düzenli tutulmaması	33	26,6
Mesleğin sevilmemesi	42	33,9
Yöneticilerden memnun olunmaması	41	33,1
Mesleğe yönelik hizmet içi eğitimlerin olmaması	23	18,5
Hastanın tedavisi ve bakımı ile ilgili bilgilerin eksik olması ya da unutulması	31	25,0

\*Birden çok yanıt vermişlerdir.

%62,1'i bekardır. Katılımcıların araştırılan tanımlayıcı özelliklerine göre dağılımı Tablo 1'de verilmiştir.

Tablo 2'de katılımcıların malpraktisin nedenlerine ilişkin görüşleri yer almaktadır. Katılımcılara göre malpraktisin nedenlerinin arasında; yorgunluk (81 kişi), iş yükünün fazla olması (79 kişi), stres (73 kişi), görev dışı işlerin yüklenmesi (68 kişi), çalışan hemşire sayısının az olması (64 kişi), çalışma sürelerinin uzun olması (63 kişi), tecrübesizlik (59 kişi), yöneticilerden memnun olunmaması (41 kişi) gelmektedir.

Bu araştırmada katılımcıların HTHEÖ puan ortalamasının ölçek puan ortalamasının üzerinde olduğu belirlenmiştir (Tablo 3).

Tablo 4'te görüldüğü üzere katılımcıların bazı özellikleri ile HTHEÖ puan ortalamaları arasında yapılan analizlerde cinsiyet ve çalışılan vardiya açısından anlamlı farklılıklar olduğu görülmüştür ( $p < 0,05$ ). Çalışılan vardiya ile HTHEÖ puanı arasındaki farklılığın nereden kaynaklandığını araştırmak için *post hoc* analizler (Mann Whitney U) yapılmıştır. Buna göre gündüz ve gece vardiyalarında çalışanlar arasındaki farklılıkta  $p=0,04$ , gündüz ve karışık şekilde vardiyada çalışan gruplarda  $p=0,003$  iken gece ve karışık vardiyada

çalışanlarda  $p=0,705$  olup farklılığın gündüz-gece ve gündüz-karışık vardiya arasında olduğu görülmüştür. Tablo 4'te görüldüğü üzere kadınlarda HTHEÖ, hastane enfeksiyonları, hasta izlemi ve malzeme güvenliği, düşmeler ve iletişim puan ortalamaları erkeklerinkinden yüksektir ( $p < 0,05$ ). Gelirini yetersiz olarak bildirenlerde ise; HTHEÖ, ilaç ve transfüzyon uygulamaları, hastane enfeksiyonları, hasta izlemi ve malzeme güvenliği ile düşmeler puan ortalamaları yüksektir ( $p < 0,05$ ). Aynı tabloda görüleceği üzere gündüz vardiyasında çalışan katılımcıların HTHEÖ, ilaç ve transfüzyon uygulamaları, hasta izlemi ve malzeme güvenliği ile düşmeler puan ortalamaları da yüksek olarak ( $p < 0,05$ ) tespit edilmiştir (Tablo 4).

## TARTIŞMA

Hemşirelik uygulamalarında yapılan hatalar hasta ve aileye zarar vermesinin yanı sıra hemşire için de maddi ve manevi zararlarla sonuçlanabilir. Hemşirelerin, hastanın ve ailesinin zarar görmesini önlemek ve yasalar karşısında kendilerini korumaları için yaptıkları hataların farkına varmaları, hatalı uygulamaları

**Tablo 3.** Katılımcıların HTHEÖ toplam puan ve alt grup puan ortalamalarının dağılımı

Ölçek ve alt grupları	Min	Maks	ort±SS
HTHEÖ	3,04	5,00	4,65±0,44
İlaç ve transfüzyon uygulamaları	3,00	5,00	4,76±0,40
Enfeksiyonların önlenmesi	2,67	5,00	4,64±0,49
Düşmelerin önlenmesi	2,40	5,00	4,50±0,65
Hasta izlemi ve malzeme güvenliği	2,78	5,00	4,55±0,59
İletişim	3,00	5,00	4,73±0,47

artıran durumları bilmeleri ve gerekli önlemleri almaları önemlidir (11).

Araştırmada katılımcıların %4,8'i malpraktis deneyimiyle karşı karşıya kaldığını, %79,8'i kendisi malpraktis uygulaması yapsaydı bunu ilgililere bildireceğini, %36,3'ü arkadaşı tarafından yapılan malpraktise şahit olduğunu, %55,6'sı arkadaşının malpraktis uygulamasını ilgililere bildirmeyeceğini belirtmiştir (Tablo 1). Beş yıllık dönemde İstanbul Tabip Odası Hekimlik Uygulama Bürosu'na başvuran hekimlerle ilgili 1280 olgudan 344 olgunun tıbbi hata veya ihmal iddiası ile başvurduğu, bu olguların 78'inde iddianın sabit bulunduğu, bir başka bildirimde başvuruların daha çok cerrahi uygulamalar için ve özel hastaneler için olduğu ve mağdurların çoğunlukla kadın olduğu saptanmıştır (12). Kahriman ve ark. tarafından yapılan bir çalışmada ise her beş katılımcıdan biri hasta güvenliğini tehlikeye atacak hata yapma durumunu deneyimlediğini bildirmiştir (13). Akgün Şahin ve Kardaş Özdemir tarafından yapılan çalışmada hemşirelerin %28,5'i tıbbi hata yaptığını, %67'si tıbbi hataya şahit olduğunu bildirmiştir (14). Bir başka çalışmada ise hemşirelere örnek vakalar verilmiş ve bu vakalarda hatayı bildirir miydiniz sorusuna yanıt aranmıştır. Bu çalışmadakine yakın oranlarda olacak şekilde gözlenen ve "hatayı bildirirdim" diyen hemşire oranı; hastada yabancı madde bırakılması vakasında %88,6, ilaç uygulama hatası olan vakada %84,6, hastanın düşmesi vakasında %75,6, basınç yarası ve enfeksiyon gelişen vakada %74,4 olarak bildirilmiştir. Bu çalışmada hemşirelerin %69,2'si, bir hata oluşması durumunda "kesinlikle bildirilmelidir" şeklinde düşünürken %30,8'i "ortaya çıkan duruma göre bildirilmelidir" şeklinde görüş belirtmiştir (15). "Hatayı bildirirdim" diyenlerin oranlarındaki yüksekliğin nedeni olarak, her iki çalışmanın yapıldığı alanların hata bildirim sisteminin olmaması düşünülmüştür.

Bu araştırmada katılımcıların çoğunluğu (%65,3) malpraktis nedeni olarak ilk sırada yorgunluğu, ikinci sırada iş yükünün fazla olmasını (%63,7), üçüncü sırada ise stresi (%58,9) ifade etmiştir (Tablo 2). Kahriman ve ark.'ın çalışmasında da katılımcılar hatalı uygulamaların nedenleri arasında ilk sıralarda bu araştırmadakine benzer şekilde yorgunluk ve stresi göstermişlerdir (13)

Bu araştırmada Tablo 3'te görüleceği üzere hemşirelerin HTHEÖ puan ortalaması 4,65 olarak bulunmuş olup bu sonuç Odabaşoğlu'nun (4,63), Seren İntepeler ve Soydemir'in (4,61), Öztürk ve Özata'nın (4,71), Demir Dikmen ve ark.'ın (4,70) çalışmalarına yakın olarak bulunmasına rağmen, Özata (4,15) ile Akgün Şahin ve Kardaş Özdemir'in (2,70) çalışmalarından farklıdır (11,16-19,14).

Araştırmada hemşirelerin en yüksek puan ortalamasını ilaç uygulamaları ve transfüzyon (4,76) alt grubunda, en düşük puan ortalamasını ise düşmeler (4,50) alt grubunda aldıkları görülmüştür (Tablo 2). Benzer bulgular Avşar ve ark.'ın çalışmasında da (ilaç uygulamaları ve transfüzyon 4,69, düşmeler 4,47) elde edilmiştir (20). İlaç hataları en fazla görülen ve hasta güvenliğini tehdit eden hata türüdür (21,22). Ertem ve ark. tarafından yapılan retrospektif bir araştırmada Türkiye'de gazetelere yansıyan hatalı uygulamalarda ilaç uygulama hataları hatalı laboratuvar sonuçları (%19,8) ve ihmalkarlıktan (%19,2) sonra 3. sırada (%17,4) olarak bildirilmiştir (9). Hastanede yatan hastalarda kalıcı sakatlık ve ölüme neden olan ilaç hatalarının hastaların hastanede kalış süresini uzattığı bildirilmektedir (23). Öte yandan parenteral ilaç uygulamaları hemşirelerin en fazla dava edilmelerine yol açan uygulamalar arasındadır. Benzer şekilde hasta düşmelerinin sıkça karşılaşılan tıbbi hatalar arasında olduğu bildirilmektedir (1).

Tablo 4. Katılımcıların bazı özelliklerine göre HTHEÖ ve alt grup puan ortalamalarının dağılımları (N=124)

Bazı özellikler	HTHEÖ	İlaç ve transfüzyon uygulamaları	Hastane enfeksiyonları	Hasta izlemi ve malzeme güvenliği	Düşmeler	İletişim
<b>Yaş</b>						
18-25	4,67±0,40	4,77±0,41	4,63±0,53	4,54±0,58	4,52±0,59	4,77±0,45
26-33	4,67±0,43	4,78±0,41	4,66±0,43	4,54±0,61	4,42±0,74	4,78±0,45
34-41	4,67±0,46	4,76±0,39	4,64±0,57	4,60±0,57	4,62±0,61	4,63±0,54
42 ve üzeri	4,54±0,47	4,65±0,44	4,48±0,45	4,42±0,72	4,51±0,50	4,51±0,55
	p=0,784	p=0,531	p=0,664	p=0,954	p=0,614	p=0,283
<b>Cinsiyet</b>						
Kadın	4,70±0,40	4,78±0,38	4,68±0,44	4,60±0,55	4,57±0,60	4,78±0,42
Erkek	4,38±0,55	4,66±0,55	4,31±0,69	4,15±0,79	4,00±0,85	4,35±0,67
	p=0,005	p=0,274	p=0,011	p=0,018	p=0,002	p=0,007
<b>Eğitim durumu</b>						
Sağlık meslek lisesi	4,68±0,39	4,79±0,33	4,66±0,46	4,52±0,60	4,57±0,53	4,74±0,43
Ön lisans	4,68±0,40	4,76±0,36	4,66±0,43	4,63±0,52	4,52±0,68	4,76±0,45
Lisans	4,60±0,52	4,72±0,54	4,55±0,60	4,48±0,67	4,44±0,70	4,70±0,56
Lisansüstü	4,78±0,29	5,01±0,03	4,91±0,14	4,70±0,42	3,86±1,33	4,66±0,57
	p=0,896	p=0,188	p=0,723	p=0,819	p=0,697	p=0,955
<b>Medeni durumu</b>						
Bekar	4,61±0,49	4,71±0,49	4,57±0,55	4,52±0,56	4,39±0,78	4,71±0,55
Evli	4,69±0,39	4,80±0,34	4,67±0,45	4,56±0,61	4,57±0,55	4,74±0,43
	p=0,138	p=0,150	p=0,199	p=0,299	p=0,381	p=0,843
<b>Görevi</b>						
Hemşire/ebe	4,68±0,40	4,77±0,38	4,66±0,45	4,55±0,57	4,52±0,65	4,74±0,45
Sorumlu hemşire	4,58±0,57	4,70±0,53	4,50±0,69	4,51±0,74	4,38±0,68	4,65±0,59
	p=0,867	p=0,915	p=0,485	p=0,834	p=0,702	p=0,679
<b>Meslekte hizmet süresi</b>						
5 yıldan az	4,64±0,44	4,75±0,46	4,60±0,53	4,52±0,59	4,44±0,64	4,75±0,49
6-15 yıl arası	4,69±0,42	4,79±0,35	4,67±0,48	4,56±0,61	4,53±0,71	4,73±0,47
16 yıl ve üzeri	4,64±0,42	4,71±0,40	4,61±0,42	4,59±0,57	4,58±0,44	4,66±0,49
	p=0,424	p=0,395	p=0,636	p=0,731	p=0,329	p=0,719
<b>Eline geçen gelir</b>						
Yeterli	4,44±0,49	4,53±0,59	4,40±0,57	4,37±0,58	4,19±0,70	4,58±0,55
Yetersiz	4,81±0,33	4,87±0,27	4,79±0,46	4,75±0,44	4,78±0,41	4,77±0,39
Kısmen yeterli	4,67±0,41	4,80±0,33	4,65±0,43	4,50±0,65	4,47±0,68	4,77±0,48
	p=0,000	p=0,010	p=0,001	p=0,006	p=0,000	p=0,125
<b>Çalıştığı vardiya</b>						
Gündüz	4,79±0,29	4,85±0,28	4,74±0,39	4,75±0,33	4,70±0,52	4,87±0,31
Gece	4,44±0,71	4,49±0,78	4,49±0,81	4,35±0,86	4,26±0,95	4,51±0,78
Gündüz+gece (karışık)	4,62±0,42	4,76±0,36	4,59±0,47	4,45±0,64	4,41±0,64	4,68±0,48
	p=0,007	p=0,021	p=0,127	p=0,045	p=0,012	p=0,064
<b>Günde baktığı ortalama hasta sayısı</b>						
1-9 arası	4,70±0,41	4,80±0,38	4,68±0,47	4,59±0,56	4,58±0,59	4,74±0,47
10-19 arası	4,61±0,44	4,72±0,40	4,60±0,47	4,44±0,68	4,45±0,64	4,75±0,48
20 ve üzeri	4,66±0,44	4,77±0,44	4,63±0,55	4,60±0,54	4,46±0,75	4,70±0,48
	p=0,390	p=0,555	p=0,460	p=0,412	p=0,596	p=0,713
<b>Mesleğinden memnun olma durumu</b>						
Memnunum	4,65±0,43	4,72±0,45	4,65±0,45	4,58±0,58	4,42±0,73	4,76±0,45
Çok memnunum	4,68±0,42	4,77±0,42	4,64±0,48	4,62±0,49	4,61±0,49	4,70±0,50
Hiç memnun değilim	4,67±0,43	4,80±0,39	4,69±0,49	4,49±0,68	4,45±0,74	4,76±0,47
Henüz bir fikrim oluşmadı	4,60±0,44	4,78±0,26	4,48±0,63	4,37±0,66	4,55±0,62	4,69±0,51
	p=0,382	p=0,476	p=0,461	p=0,555	p=0,944	p=0,796

Cinsiyet ile HTHEÖ ve alt grup puan ortalamalarının dağılımları arasında fark olduğu, kadın hemşirelerde hata yapma eğiliminin daha yüksek olduğu görülmüştür. Benzer sonuç Öztürk ve Özata'nın çalışmasında da kadınlarda daha yüksek hata eğilim yönünde bildirilmiştir (17). Odabaşoğlu'nun, Cebeci ve ark.'ın, Işık ve ark.'ın çalışmalarında bu yönde bir farklılığa rastlanmamasına rağmen Altuncan, Pekuslu ve ark.'ın çalışmalarında ise erkek hemşirelerde daha fazla tıbbi hata eğilimi yönünde bildirilmiştir (11,24-26) Sonuçlardaki farklılıkların cinsiyet grubundaki sayısal dağılımların farklılıklarından kaynaklanabileceği düşünülmüştür (Tablo 4).

Tablo 4'te görüleceği üzere gelir seviyesi algısı yetersiz olanların HTHEÖ, ilaç ve transfüzyon uygulamaları, hastane enfeksiyonları, hasta izlemi ve malzeme güvenliği ile düşmeler puan ortalamaları diğerlerinden daha yüksektir ( $p<0,05$ ).

Hemşirelerin çalışma şekli ile HTHEÖ ve alt grup puan ortalamaları arasında fark bulunması ( $p<0,05$ ) dikkat çekicidir (Tablo 4). Benzer sonuca Seren İntepeler ve Soydemir'in çalışmasında da rastlanmıştır (16). Hemşirelerin nöbetli sitemde çalışmaları biyoritmlerini bozabilmektedir ve yukarıdaki sonuç bu nedenle de beklenen bir sonuçtur. Zaten bu çalışmada hemşireler malpraktiste hata nedenleri arasında ilk sırada yorgunluğu (Tablo 2) belirtmişlerdir. Bu nedenle hemşire iş yükünü azaltmaya yönelik girişimlerin devam ettirilmesi önemlidir.

Bu araştırmada Tablo 4'te görüleceği üzere yaş grupları, eğitim durumu, medeni durum, görevi, meslekte hizmet süresi, çalıştığı vardiya, bir günde baktığı ortalama hasta sayısı ve mesleğinden memnun olma değişkenleri ile HTHEÖ ve alt boyut puan arasında fark olmadığı görülmüştür ( $p>0,05$ ). Bu çalışmadaki benzer şekilde literatürdeki bazı çalışmalarda da yaş (17,24,25,27); eğitim düzeyi (10,15,17,23,25,26), meslekte hizmet süresi (15,16) değişkenleri ile HTHEÖ ve alt grup puan ortalamaları arasında da fark bulunmuştur.

## SONUÇ

Bu araştırmadaki katılımcılara göre malpraktisin nedenlerinin arasında; yorgunluk, iş yükünün fazla olması, stres, görev dışı işlerin yüklenmesi, çalışan

hemşire sayısının az olması, çalışma sürelerinin uzun olması, tecrübesizlik, yöneticilerden memnun olunmaması gelmektedir. Diğer taraftan cinsiyet, gelir düzeyi algısı ve çalışılan vardiya şekli ile malpraktis ölçüğü arasında önemli farklılıklar bulunmaktadır. Çalışmada bazı sosyodemografik özelliklerin (yaş, eğitim durumu, meslekte toplam çalışma süresi gibi) malpraktis açısından önemli olmadığı ancak çalışma durumu ile ilgili şartların (çalıştığı servis/vardiya/haftalık ortalama çalışma süresi gibi) önemli olduğu görülmüştür. Çalışma şekli, çalışılan servis, gelir gibi değişkenler açısından hemşirelerin durumunda iyileştirmelerin yapılması malpraktisi azaltmada etkili olabilecektir.

## KAYNAKLAR

1. Demir-Zencirci A. Hemşirelik ve hatalı tıbbi uygulamalar. Hemşirelikte Araştırma Geliştirme Derg. 2010;12(1):67-74.
2. Kumral B, Özdeş T. Tekirdağ ilindeki hekimlerin tıbbi uygulama hatalarına (malpraktis) bakışı ve değerlendirmeler. Uluslararası Temel ve Klinik Tıp Derg. 2013;1(2):83-93.
3. Kayabeyoğlu İ. Tıbbi uygulama hataları ve adli tıp açısından incelenmesi [doktora tezi]. İstanbul: İstanbul Marmara Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Adli Tıp Anabilim Dalı; 2000.
4. Şahin D, Faikoğlu R, Şahin İ, Gökdoğan MR, Yaşar S, Alparslan N ve ark. Hemşirelikte malpraktis: olgu sunumları. Adli Tıp Bülteni. 2014;19(2):100-4.
5. JCAHO (2006). [İnternet]. Sentinel Event Statistics. [Erişim tarihi: 15.06.2016]. Erişim: [www.jointcommission.org/Library/TM\\_hysicians/mp\\_11\\_06.htm](http://www.jointcommission.org/Library/TM_hysicians/mp_11_06.htm)
6. Akalın EH. Yoğun bakım ünitelerinde hasta güvenliği. Yoğun Bakım Derg. 2005;5(3):141-6.
7. Işık O, Akbolat M, Çetin M, Çimen M. Hemşirelerin bakışıyla tıbbi hataların değerlendirilmesi. TAF Prev Med Bull. 2012;11(4):421-30.
8. Türk Hemşireler Derneği 2009 [İnternet]. Hemşireler İçin Etik İlke ve Sorumluluklar. [Erişim tarihi: 15.06.2016]. Erişim: <http://www.turkhemsirelerderneği.org.tr/Upload/hemsire%20brosur.pdf>
9. Ertem G, Oksel E, Akbıyık A. Hatalı tıbbi uygulamalar (malpraktis) ile ilgili retrospektif bir inceleme. Dirim Tıp Gazetesi. 2009;84(1):1-10.
10. Özata M, Altuncan H. Hemşirelerin tıbbi hataya eğilim ölçüğünün geliştirilmesi ve geçerlilik güvenilirlik analizinin yapılması. In: Ertem Kırılmaz (ed.), II. Uluslararası Sağlıkta Performans ve Kalite Kongresi Bildiri Kitabı. Ankara: Sağlık Bakanlığı Yayınları; 2010:3-20.
11. Odabaşoğlu E. Çocuk kliniklerinde çalışan hemşirelerin

- hatalı uygulama eğilimleri ve etkileyen faktörler [*yüksek lisans tezi*]. Erzurum: Atatürk Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı; 2013.
12. Güngör P, Doğan Merih Y, Yaşar Kocabey M. Farklı ülkelerin malpraktis konusunda yasal düzenleme girişimleri, zorunlu mali sorumluluk sigortası. *Zeynep Kamil Tıp Bülteni*; 2012;43(4) 128–38.
  13. Kahrıman İ, Öztürk H, Babacan E. [İnternet] Hemşirelerin tanı, tedavi ve bakım uygulamaları sırasında tıbbi hata oranlarının değerlendirilmesi (Vehbi Koç Vakfı Hemşirelik Fonu, proje no: 2014-2). [Erişim tarihi: 15.06.2016]. Erişim: <http://sanerc.ku.edu.tr/sites/sanerc.ku.edu.tr/files/2014-2%20Nolu%20Proje.pdf>
  14. Akgün Şahin Z, Kardeş Özdemir F. Hemşirelerin tıbbi hata yapma eğilimlerinin incelenmesi. *Hemşirelikte Eğitim ve Araştırma Derg.* 2015;12(3):210–4.
  15. Saray Kılıç N, Özhan Elbaş N. Bir eğitim ve araştırma hastanesinde çalışan hemşire ve doktorların hasta güvenliği hakkındaki bilgileri ve tıbbi hataların bildirilmesi hakkındaki görüşleri. *Anadolu Hemşirelik ve Sağlık Bilimleri Derg.* 2014;17(2):97–104.
  16. Seren İntepeler Ş, Soydemir D, Güleç D. Hemşirelerin tıbbi hataya eğilimleri ve etkileyen faktörler. *Ege Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi Derg.* 2014;30(1):1–18.
  17. Öztürk YE, Özata M. Hemşirelerde örgütsel vatandaşlık davranışı ile tıbbi hataya eğilim arasındaki ilişkinin araştırılması. *Süleyman Demirel Üniversitesi İktisadi ve İdari Bilimler Fakültesi Derg.* 2013;18(3):365–81.
  18. Demir Dikmen Y, Yorgun S, Yeşilçam N. Hemşirelerin tıbbi hatalara eğilimlerinin belirlenmesi. *Hacettepe Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi Derg.* 2014;1(1):44–56.
  19. Özata M. Hemşirelerin tıbbi hata yapmaya eğilimlerinin ve hasta bakımında gösterdikleri özenin belirlenmesi. *Selçuk Üniversitesi Sosyal Bilimler Meslek Yüksek Okulu Derg.* 2009;12(1–2):417–30.
  20. Avşar G, Atabek Armutçu E, Karaman Özlü Z. Hemşirelerin tıbbi hataya eğilim düzeyleri ve tıbbi hata türleri: bir hastane örneği. *Sağlık Bilimleri ve Meslekleri Derg.* 2016;3(2):115–22.
  21. Brady AM, Malone AM, Fleming S. A literature review of the individual and systems factors that contribute to medication errors in nursing practice. *J Nurs Manag.* 2009;17(6):679–97.
  22. Nguyen EE, Connolly PM, Wong V. Medication safety initiative in reducing medication errors. *J Nurs Care Qual.* 2010;25(3):224–30.
  23. Courtenay M, Griffiths M. Introduction to medication errors and medication safety. In: Courtenay M, Griffiths M (ed.), *Medication Safety An Essential Guide*. New York: Cambridge University Press; 2010:1–7.
  24. Cebeci F, Gürsoy E, Tekingündüz S. Hemşirelerin tıbbi hata yapma eğilimlerinin belirlenmesi. *Anadolu Hemşirelik ve Sağlık Bilimleri Derg.* 2012;15(3):188–96.
  25. Işık O, Akbolat M, Çetin M, Çimen M. Hemşirelerin bakış açısıyla tıbbi hataların değerlendirilmesi. *TAF Prev Med Bull.* 2012;11:421–30.
  26. Pekuslu S, Demirci H, Taşcıoğlu S, Tuna E. Bir devlet hastanesinde hemşirelerin tıbbi hataya eğilim düzeylerinin belirlenmesi. In: III. Uluslararası Sağlıkta Performans ve Kalite Kongresi Poster Bildiriler Kitabı, 1. ed. Ankara: Azim Matbaacılık; 2011:319–30.
  27. Altunkan H. Hemşirelik hizmeti sunan sağlık personelinde malpraktis: Konya örneği. [*yüksek lisans tezi*]. Konya: Selçuk Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Hemşirelik Anabilim Dalı; 2009.



# Netherton Sendromu ve Mental Retardasyon Birlikteliđi

## *Netherton Syndrome with Mental Retardation*

### Özet

Netherton sendromu nadir rastlanan ve otozomal resesif geçişli bir iktiyoz tipidir. Bu sendromun ana belirtileri iktiyozis linearis sirkumfleksa, yapısal kıl gövdesi anomalisi (trikoreksis invajinata) ve atopik yatkınlıktır. Bazı hastalarda nadir olarak mental retardasyon da gözlenebilir. Bu yazıda mental retardasyonun eşlik ettiđi bir Netherton sendromu olgusu sunulmaktadır.

**Anahtar Sözcükler:** Netherton sendromu; iktiyoz; mental retardasyon

### Abstract

Netherton syndrome is a rare and autosomal recessive form of ichthyosis characterized by ichthyosis linearis circumflexa, trichorrhaxis invaginata and atopic manifestations. Mental retardation may be also observed in some patients. We present here a rare case of Netherton syndrome with mental retardation.

**Keywords:** Netherton syndrome; ichthyosis; mental retardation

### Dilşad Yıldız Miniksar

Malatya Devlet Hastanesi, Beydađı  
Kampüsü

Geliş Tarihi /Received : 26.03.2016  
Kabul Tarihi /Accepted: 22.04.2016

### Sorumlu Yazar/Corresponding Author

Uzm. Dr. Dilşad Yıldız Miniksar  
Malatya Devlet Hastanesi,  
Beydađı Kampüsü. Özalper Mah.  
Turgut Özal Bulvarı No:4  
E-mail: dr\_dilsad1984@hotmail.com

## GİRİŞ

İktiyozlar, hiperkeratoz ve/veya kepeklenmenin eşlik ettiği deskuamasyon bozukluğu ile karakterize genetik dermatozlardır (1). Sendromik iktiyozlardan olan Netherton sendromu (NS) nadir rastlanan ve otozomal resesif geçişli bir iktiyoz tipidir. Yaygın olarak SPINK5 gen mutasyonu bildirilmektedir (2). İnsidansının yaklaşık olarak 1/200.000 civarında olduğu tahmin edilmektedir (3). Bu sendromun ana belirtileri iktiyozis linearis sirkumfleksa, yapısal kıl gövdesi anomalisi ve atopik yatkınlıktır. Bazı hastalarda aminoasidüri, gelişme geriliği ve hücrese bağışıklık sistemi bozuklukları gözlenebilir (2,4). Bu sendromda görülebilecek diğer bazı semptomlar ise; hipoalbuminemi, enteropati ve mental retardasyondur (2).

Bu raporda akraba evliliği sonucunda dünyaya gelen ve NS tanısıyla beraber mental retardasyonun eşlik ettiği 6 yıl 8 ay yaşındaki bir erkek çocuğa dair vakanın literatür eşliğinde tartışılması amaçlanmıştır.

## OLGU

Vaka konusu algılamada zayıflık şikayetiyle öğretmeni tarafından polikliniğimize yönlendirilen, NS tanısı ile dermatoloji ve genetik anabilim dallarında takip edilen, anne ve babası teyze çocukları olan 6 yıl 8 ay yaşındaki erkek hasta idi. Anne ve babasından sözlü ve yazılı onam alındı. Alınan anamnezle hastanın ilkokul birinci sınıf eğitiminin yarısını tamamlamasına rağmen harfleri tanımadığı, okumaya geçemediği için öğretmenin önerisi üzerine tarafımıza yönlendirildiği öğrenildi.

Yapılan psikiyatrik muayenesinde bilincinin açık, koopere oryante olduğu, algılama ve yargılamasının yaşlılarından geri olduğu, bazı harfleri net olarak söyleyemediği için konuşmasının anlaşılabilir olmadığı, harfleri bilmediği, renkleri karıştırdığı fiziksel gelişiminin yaşlılarıyla benzer olduğu gözlemlendi. Hastada zihinsel gerilik düşünülmeyle birlikte herhangi bir davranış probleminin eşlik etmediği tespit edildi. Saçlarının seyrek, kuru ve cansız olduğu ve aynı zamanda alopesik alanların yaygınlığı dikkat çekmekteydi.

Öyküsünde prenatal ve natal dönemde özellik olmadığı, postnatal dönemde alerjik astım tanısıyla takip edildiği, çok sık ÜSYE öyküsü olduğu, motor gelişiminin yaşlılarından geri olduğu, ilk kelimeleri-

ni 3 yaşında söylediği, 2 yaşında yürüdüğü öğrenildi. Hasta, 35 yaşında çiftçilikle uğraşan bir baba ve 32 yaşında ev hanımı olan bir annenin dört çocuğundan en küçüğü. Diğer üç kardeşi sağlıklı olan hastanın NS tanısı alan bir erkek kardeşinin 9 aylıkken öldüğü öğrenildi. Anne ve baba ölüm sebebinin gribal enfeksiyon olduğunu, ancak tam netlik kazanmadığını belirtti. Olgunun soygeçmişi de göz önüne alınarak genetik yatkınlıkla bağlantılı olarak SPINK gen mutasyonlarına yönelik incelemesinin yapıldığı, genetik bölümü tarafından da Netherton sendromu olarak kabul edildiği öğrenildi.

Zekasını ölçmek için hastaya yapılan WISC-R (Wechsler Çocuklar için Zeka Ölçeği) testinde toplam puanının 50-69 aralığında olduğu tespit edildi. Hastaya DSM-IV tanı ölçütlerine dayanarak hafif derecede mental retardasyon tanısı konularak, özel eğitim kurumları tarafından desteklenmesi amacıyla özel eğitim raporu düzenlendi.

## TARTIŞMA

Olgumuz nadir görülen genetik bir cilt hastalığı olan NS'nin aslında psikiyatrik yönünün de varlığını vurgulaması açısından önemlidir. Çok farklı iktiyoz tabloları birbirlerinden klinik, histolojik ve genetik özellikleri ile ayrılırlar. İktiyozların klinik olarak ortak özellikleri derinin pullu görünümüdür. Lokalize veya yaygın olabilir. Kepekler farklı görünümde ve renklerde olabilir. Bazen sistemik bulgular tabloya eşlik ederek bir sendromun parçası olabilir. Hastalık genellikle doğuştan vardır, ama bir süre sonra da ortaya çıkabilir. Aile bireylerinin muayenesi de önemlidir. Anne-baba akrabalığı resesif geçişli gösterir. Hasta ebeveyn ve hasta kardeşler ise otozomal dominant geçişli göstermektedir (5-7). Doğumda veya ilk birkaç ay içinde olmak üzere yenidoğan döneminde ortaya çıktığında yüksek mortaliteli bir sendromdur. İlk deri belirtileri yaygın eritem ve kepeklenmedir. Daha sonra ise gövde ve ekstremitelerde yaygın, polisiklik, migratuar eritem, serpijinöz plaklar şeklinde kendisini gösterir. Polisiklik ve eritemli lezyonların kenarları hiperkeratotik çift kenarlıdır (iktiyozis linearis sirkumfleksa). Yüz, skalp ve kaşlarda seboreik dermatit benzeri skuamalar vardır. "Bambu kamışı" kıllar da denilen trikoreksis invajinata en belirgin saç defektidir. Tipik

saç bulguları geç ortaya çıkabilir bu nedenle bu bebeklerde saç incelemeleri aralıklı olarak tekrarlanmalıdır. Trikozezis invajinata tanısı ışık mikroskobu ile kolayca konur. Atopi, astım veya IgE yüksekliği bu sendroma eşlik eder. Bu bebeklerde sıklıkla hayatın ilk yılında büyüme geriliği, hipernatremi, hipotermi, sık tekrarlayan enfeksiyonlar ve sepsis görülebilir. Bu dönemde mortalite oldukça yüksektir (8,9). Ülkemizde yayımlanan bir raporda, NS'li iki erkek kardeşten birinde aynı zamanda mental retardasyon görüldüğünden, diğer kardeşin mental olarak normal ama davranış sorunlarına sahip olduğundan bahsedilmiştir (10). Bizim vakamızda da benzer şekilde anne ve babanın akraba oluşu, hastanın doğduğundan beri bu tanıya sahip oluşu ve kendisi gibi NS'li bir erkek kardeşinin 9 aylıkken ölümü genetik geçişi destekler niteliktedir. Ailenin ölen çocuklarının ölüm sebebi konusunda yeterince bilgi sahibi olmaması dikkat çekmekle birlikte, muhtemel ölüm sebebinin literatürle uyumlu olarak büyüme geriliği, hipernatremi, hipotermi, sık tekrarlayan enfeksiyonlar ve sepsisten herhangi birisinin olabileceğini düşünmekteyiz.

## SONUÇ

Moleküler genetiğin kliniğe girmesi, gittikçe daha çok sayıda hastalığın incelenmesine olanak vererek etiyoloji-patogenez ilişkisini aydınlatmış, tanı ve tedavide yeni ufuklar açmıştır. Mental retardasyon etiyojisinde suçlanan genetik boyutun, olgumuzdaki NS hastalığının genetik yönüyle ilişkilendirilebileceği ilerideki çalışmalar önem arz etmektedir. Olgumuz bu sebeple NS'li çocukların ve ailelerinin konsültasyon-liyezon psikiyatrisi çerçevesinde takibinin önemli olduğunu vurgulamak açısından da sunulmaya değer bulunmuştur.

## KAYNAKLAR

1. Paller AS, Mancini AJ. Hereditary Disorders of Cornification, in Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology. 4th ed. China: Elsevier Saunders; 2011:92-107.
2. Erdoğan AG, Balaban D, Derviş E, Karaoğlu A. Aminoasidürinin eşlik ettiği Netherton sendromlu bir olgu. *Türkderm*. 2006;40(3):108-10.
3. Emre S, Metin A, Demirseren D, Yorulmaz A, Onursever A, Kaftan B. Two siblings with Netherton syndrome. *Turk J Med Sci*. 2010;40(5): 819-23.
4. Bozdağ KE, Altun Y, Ermete M. Netherton sendromu: olgu sunumu. *Türkiye Klinikleri J Med Sci*. 2004;24(1):94-7. 5. Schmuth M, Gruber R, Elias PM, Williams ML. Ichthyoses update: towards a function-driven model of pathogenesis of the disorders of cornification and the role of corneocyte proteins in these disorders. *Adv Dermatol*. 2007;23:231-56.
6. Williams ML, Elias PM. Ichthyosis: genetic heterogeneity, genodermatoses and genetic counseling. *Arch Dermatol*. 1986;122(5):529-31.
7. DiGiovanna JJ, Robinson-Bostom L. Ichthyosis: etiology, diagnosis and management. *Am J Clin Dermatol*. 2003;4(2):81-95.
8. Judge MR, Morgan G, Harper JI. Clinical and immunological study of Netherton's syndrome. *Br J Dermatol*. 1994;131(5):615-21.
9. Chavanas S, Bodemer C, Rochat A, Hamel-Teillac D, Ali M, Irvine AD ve ark. Mutations in SPINK5, encoding a serine protease inhibitor, cause Netherton syndrome. *Nat Genet*. 2000;25(2):141-2.
10. Başgül ŞS, Kartal S, Elmi HC. Netherton sendromunun psikiyatrik bulguları. *Göztepe Tıp Derg*. 2010;25(3):138-41.