

**T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ**

**İŞLEVSELLİK, YETİYİTİMİ VE SAĞLIĞIN ULUSLARARASI
SINIFLANDIRMASI (ICF) TEMELİNDE YETİŞKİN KİSTİK
FİBROZİSLİ BİREYLER İÇİN ÇEKİRDEK SET OLUŞTURULMASI**

Fzt. Nisa AKYAZI

**Kardiopulmoner Rehabilitasyon Programı
YÜKSEK LİSANS TEZİ**

ANKARA

2024

**T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ**

**İŞLEVSELLİK, YETİYİTİMİ VE SAĞLIĞIN ULUSLARARASI
SINIFLANDIRMASI (ICF) TEMELİNDE YETİŞKİN KİSTİK
FİBROZİSLİ BİREYLER İÇİN ÇEKİRDEK SET OLUŞTURULMASI**

Fzt. Nisa AKYAZI

**Kardiopulmoner Rehabilitasyon Programı
YÜKSEK LİSANS TEZİ**

**TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Sevil BİLGİN**

ANKARA

2024

ONAY SAYFASI
İŞLEVSELLİK, YETİYİTİMİ VE SAĞLIĞIN ULUSLARARASI
SINIFLANDIRMASI (ICF) TEMELİNDE YETİŞKİN KİSTİK FİBROZİSLİ
BİREYLER İÇİN ÇEKİRDEK SET OLUŞTURULMASI

Nisa AKYAZI

Danışman: Prof. Dr. Sevil BİLGİN

Bu tez çalışması 03.06.2024 tarihinde jürimiz tarafından “Kardiopulmoner Rehabilitasyon Yüksek Lisans Programı” nda yüksek lisans tezi olarak kabul edilmiştir.

Jüri Başkanı: Prof. Dr. Naciye VARDAR YAĞLI

(Hacettepe Üniversitesi)

Üye: Prof. Dr. Melda SAĞLAM

(Hacettepe Üniversitesi)

Üye: Prof. Dr. Sevil BİLGİN

(Hacettepe Üniversitesi)

Üye: Prof. Dr. Meral BOŞNAK GÜÇLÜ

(Gazi Üniversitesi)

Üye: Dr. Öğr. Üyesi Oğuz KARCIOĞLU

(Hacettepe Üniversitesi)

Bu tez, Hacettepe Üniversitesi Lisansüstü Eğitim-Öğretim ve Sınav Yönetmeliğinin ilgili maddeleri uyarınca yukarıdaki jüri tarafından uygun bulunmuştur.

Prof. Dr. Müge YEMİŞCİ

ÖZKAN

Enstitü Müdürü

YAYIMLAMA VE FİKRİ MÜLKİYET HAKLARI BEYANI

Enstitü tarafından onaylanan lisansüstü tezimin/raporumun tamamını veya herhangi bir kısmını, basılı (kağıt) ve elektronik formatta arşivleme ve aşağıda verilen koşullarla kullanıma açma iznini Hacettepe Üniversitesine verdiğimi bildiririm. Bu izinle Üniversiteye verilen kullanım hakları dışındaki tüm fikri mülkiyet haklarım bende kalacak, tezimin tamamının ya da bir bölümünün gelecekteki çalışmalarda (makale, kitap, lisans ve patent vb.) kullanım hakları bana ait olacaktır.

Tezin kendi orijinal çalışmam olduğunu, başkalarının haklarını ihlal etmediğimi ve tezimin tek yetkili sahibi olduğumu beyan ve taahhüt ederim. Tezimde yer alan telif hakkı bulunan ve sahiplerinden yazılı izin alınarak kullanılması zorunlu metinlerin yazılı izin alınarak kullandığımı ve istenildiğinde suretlerini Üniversiteye teslim etmeyi taahhüt ederim.

Yükseköğretim Kurulu tarafından yayınlanan “**Lisansüstü Tezlerin Elektronik Ortamda Toplanması, Düzenlenmesi ve Erişime Açılmasına İlişkin Yönerge**” kapsamında tezim aşağıda belirtilen koşullar haricince YÖK Ulusal Tez Merkezi / H.Ü. Kütüphaneleri Açık Erişim Sisteminde erişime açılır.

o Enstitü / Fakülte yönetim kurulu kararı ile tezimin erişime açılması mezuniyet tarihimden itibaren 2 yıl ertelenmiştir. ⁽¹⁾

o Enstitü / Fakülte yönetim kurulunun gerekçeli kararı ile tezimin erişime açılması mezuniyet tarihimden itibaren ... ay ertelenmiştir. ⁽²⁾

o Tezimle ilgili gizlilik kararı verilmiştir.

7/06/24

Fzt. Nisa AKYAZI

¹“Lisansüstü Tezlerin Elektronik Ortamda Toplanması, Düzenlenmesi ve Erişime Açılmasına İlişkin Yönerge”

(1) Madde 6. 1. Lisansüstü teze ilgili patent başvurusu yapılması veya patent alma sürecinin devam etmesi durumunda, **tez danışmanının** önerisi ve **enstitü anabilim dalının** uygun görüşü üzerine enstitü veya **fakülte yönetim kurulu** iki yıl süre ile tezin erişime açılmasının ertelenmesine karar verebilir.

(2) Madde 6. 2. Yeni teknik, materyal ve metotların kullanıldığı, henüz makaleye dönüşmemiş veya patent gibi yöntemlerle korunmamış ve internetten paylaşılması durumunda 3. şahıslara veya kurumlara haksız kazanç imkanı oluşturabilecek bilgi ve bulguları içeren tezler hakkında **tez danışmanının** önerisi ve **enstitü anabilim dalının** uygun görüşü üzerine **enstitü** veya **fakülte yönetim kurulunun** gerekçeli kararı ile altı ayı aşmamak üzere tezin erişime açılması engellenebilir.

(3) Madde 7. 1. Ulusal çıkarları veya güvenliği ilgilendiren, emniyet, istihbarat, savunma ve güvenlik, sağlık vb. konulara ilişkin lisansüstü tezlerle ilgili gizlilik kararı, **tezin yapıldığı kurum** tarafından verilir *. Kurum ve kuruluşlarla yapılan işbirliği protokolü çerçevesinde hazırlanan lisansüstü tezlere ilişkin gizlilik kararı ise, **ilgili kurum ve kuruluşun** önerisi ile **enstitü** veya **fakültenin** uygun görüşü üzerine **üniversite yönetim kurulu** tarafından verilir. Gizlilik kararı verilen tezler Yükseköğretim Kuruluna bildirilir. Madde 7.2. Gizlilik kararı verilen tezler gizlilik süresince enstitü veya fakülte tarafından gizlilik kuralları çerçevesinde muhafaza edilir, gizlilik kararının kaldırılması halinde Tez Otomasyon Sistemine yüklenir.

* **Tez danışmanının** önerisi ve **enstitü anabilim dalının** uygun görüşü üzerine **enstitü** veya **fakülte yönetim kurulu** tarafından karar verilir.

ETİK BEYAN

Bu çalışmadaki bütün bilgi ve belgeleri akademik kurallar çerçevesinde elde ettiğimi, görsel, işitsel ve yazılı tüm bilgi ve sonuçları bilimsel ahlak kurallarına uygun olarak sunduğumu, kullandığım verilerde herhangi bir tahrifat yapmadığımı, yararlandığım kaynaklara bilimsel normlara uygun olarak atıfta bulunduğumu, tezimin kaynak gösterilen durumlar dışında özgün olduğunu, Prof. Dr. Sevil BİLGİN danışmanlığında tarafımdan üretildiğini ve Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Tez Yazım Yönergesine göre yazıldığını beyan ederim.

Fzt. Nisa AKYAZI

TEŞEKKÜR

Yüksek lisans eğitimim boyunca tezimin her aşamasında bilimsel ve manevi destek veren, umutsuzluğa kapıldığım zamanlarda yoluma ışık tutan, öğrencisi olmaktan her zaman gurur duyacağım danışmanım Sayın Prof. Dr. Sevil BİLGİN'e

Değerli katkılarını sunan Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi Kalp ve Solunum Fizyoterapisi ve Rehabilitasyon Ana Bilim Dalı başkanı Sayın Prof. Dr. Deniz İNAL İNCE' ye,

Danıştığım her konuda desteklerini esirgemeyen Sayın Prof. Dr. Naciye VARDAR YAĞLI' ya, Sayın Prof. Dr. Melda SAĞLAM'a, Sayın Prof. Dr. Ebru ÇALIK KÜTÜKÇÜ'ye ve Sayın Doç. Dr. Aynur DEMİREL'e,

Tez hastalarının sağlanmasında ve araştırmama katkılarından dolayı Uzm. Dr. Oğuz KARCIOĞLU'na, Prof Dr. Ebru DAMADOĞLU'ye, Hacettepe Üniversitesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı doktorlarına ve hemşirelerine,

Yüksek lisans sürecinde her anımı paylaştığım yol arkadaşlarım Fzt. Ecran CİNKAVUK, Fzt. Aslınur ÇAKIR, Fzt. Bilge GÖRE ve Fzt. Ayşenur Güvenir'e

Desteklerini her daim hissettiğim kıymetli arkadaşlarım Büşra BALTA ve Dilasa ÖZBEN'e

Her başarımda büyük emekleri olan sevgili aileme sonsuz teşekkür ve saygılarımı sunarım.

ÖZET

Akyazı, N., İşlevsellik, Yetiyitimi ve Sağlığın Uluslararası Sınıflandırması (ICF) Temelinde Yetişkin Kistik Fibrozisli Bireyler İçin Çekirdek Set Oluşturulması, Hacettepe Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Kardiopulmoner Rehabilitasyon Programı Yüksek Lisans Tezi, Ankara, 2024. Kistik Fibrozis (KF), temelde solunum ve sindirim olmak üzere birden fazla vücut sistemini etkileyen genetik bir hastalıktır. Yaşam kalitesi KF tanılı bireylerde çoklu sistem etkilenimine ek artan tedavi yükü ile olumsuz yönde etkilenmektedir. İşlevsellik, Yetiyitimi ve Sağlığın Uluslararası Sınıflandırması (ICF)- Çekirdek Setleri, ICF sınıflandırmasından mevcut hastalık için amaca uygun kategorilerin seçilmesiyle oluşturularak, hastanın mevcut durumunu hızlı ve pratik bir şekilde değerlendirmeye olanak sağlamaktadır. Çalışmamızın amacı, Türkiye'deki yetişkin KF'li bireylere özgü hastanın mevcut durumunu ICF'e dayalı hızlı ve pratik bir şekilde değerlendiren ve interdisipliner takım içinde koordinasyonu artıran bir çekirdek setin geliştirilmesi idi. Çalışmamız literatür taraması, hasta ve sağlık profesyonelleri perspektifi ve fikir birliği aşamalarını içerdi. Çalışmamızda 143 tam metin makale incelendi. 30 KF'li birey, 40 fizyoterapist ve 31 hekim 6 soruluk ankete cevap verdi. Vücut yapıları bileşeninden 1. seviyeden 2 kategori, 2. seviyeden 13 kategori ve 3. seviyeden 7 kategori belirtildi. Vücut işlevleri bileşeninden 2. seviyeden 14 kategori, 3. seviyeden 11 kategori ve 4. seviyeden 1 kategori belirtildi. Aktivite ve katılım bileşeninden 1. seviyeden 1 kategori, 2. seviyeden 9 kategori ve 3. seviyeden 10 kategori belirtildi. Çevresel etmenler bileşeni için 1. seviyeden 1 kategori, 2. seviyeden 20 kategori ve 3. seviyeden 4 kategori belirtildi. ICF çekirdek set oluşturma aşamalarında bildirilen ICF kategorilerinin çeşitliliği KF'nin bilinen heterojenliğini ve yetişkinlikteki işlevlerin çeşitliliğini vurguladı. Kişi-çevre etkileşiminin önemini gösteren çevresel faktörler bileşeninin önemi fazlaca vurgulandı. Mevcut sonuçlar Türkiye örneğinde KF'li yetişkinler için en sık görülen sorunları tanımlayarak, değerlendirme ve tedavi başarısını artıracaklarını öngörüyoruz.

Anahtar Kelimeler: İşlevsellik, Yetiyitimi ve Sağlığın Uluslararası Sınıflandırması
Kistik Fibrozis, ICF-Çekirdek Set, Kistik fibrozis çekirdek set,
Fizyoterapi ve Rehabilitasyon

ABSTRACT

Akyazı, N., Development a Core Set for Adults with Cystic Fibrosis Based on the International Classification of Functioning, Disability, and Health (ICF). Hacettepe University, Graduate School of Health Sciences, Cardiopulmonary Rehabilitation Program Master's Thesis, Ankara, 2024. Cystic Fibrosis (CF) is a genetic disease that affects multiple body systems, mainly respiratory and digestive. Quality of life in individuals diagnosed with CF is negatively affected by multisystem involvement and increased treatment burden. International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) Core Sets are created by selecting appropriate categories for the current disease from the ICF classification, allowing a quick and practical assessment of the patient's current situation. The aim of our study was to develop a core set that quickly and practically evaluates the current status of the patient specific to adult CF individuals in Turkey based on ICF and increases coordination within the interdisciplinary team. Our study included literature review, patient and healthcare professional perspective, and consensus stages. In our study, 143 full text articles were examined. 30 individuals with CF, 40 physiotherapists and 31 physicians responded to the 6-question survey. From the body structures component, 2 categories from level 1, 13 categories from level 2 and 7 categories from level 3 were specified. From the body functions component, 14 categories from level 2, 11 categories from level 3 and 1 category from level 4 were specified. From the activity and participation component, 1 category from level 1, 9 categories from level 2 and 10 categories from level 3 were specified. 1 category from level 1 for the environmental factors component, 20 categories from level 3 and 4 categories from level 3 were specified. The diversity of ICF categories reported in the stages of ICF core set creation highlighted the known heterogeneity of CF and the diversity of functions in adulthood. The importance of the environmental factors component, which indicates the importance of person-environment interaction, has been overemphasized. We anticipate that the current results will increase the success of evaluation and treatment by identifying the most common problems for adults with CF in the Turkish sample.

Keywords: International Classification of Functioning, Disability and Health, Cystic Fibrosis, ICF-Core Set, Cystic fibrosis core set, Physiotherapy and Rehabilitation

İÇİNDEKİLER

ONAY SAYFASI	iii
YAYIMLAMA VE FİKRİ MÜLKİYET HAKLARI BEYANI	iv
ETİK BEYAN	v
TEŞEKKÜR	vi
ÖZET	vii
ABSTRACT	viii
İÇİNDEKİLER	ix
KISALTMALAR	xi
ŞEKİLLER	xii
TABLolar	xiv
1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. İşlevsellik, Yetiştirme ve Sağlığın Uluslararası Sınıflandırması	3
2.1.1. ICF İhtiyacı	3
2.1.2. ICF'in Amaçları	5
2.1.3. ICF in Uygulama alanları	5
2.1.4. ICF Modeli	6
2.1.5. ICF' in Bileşenleri	7
2.1.6. ICF' in Niteleyicileri	12
2.1.7. ICF Çekirdek Set (Core Set)	14
2.2. Çekirdek Set Oluşturma	15
2.2.1. Literatür Taraması (Araştırmacı Perspektifi)	16
2.2.2. Nitel Araştırma (Hasta Perspektifi)	16
2.2.3. Uzman Anketi (Sağlık Profesyoneli Perspektifi)	16
2.2.4. Fikir Birliği	17
2.3. ICF İlişkilendirme Süreci	17
2.4. Kistik Fibrozis Tanımı	20
2.4.1. Epidemiyoloji	20
2.4.2. KF Patofizyolojisi	21
2.4.3. Kistik Fibrozis'te Klinik Bulgular	21
2.4.4. Kistik Fibrozis'te Tanı	22
2.4.5. Kistik Fibrozis'de Prognoz	23
2.4.6. Kistik Fibroziste Tedavi	23

2.4.6.1.Cerrahi Tedavi	24
2.4.6.2. Pulmoner Rehabilitasyon	24
2.4.6.3. Pulmoner Rehabilitasyon Sonuç Ölçümleri	26
3. BİREY VE YÖNTEM	29
3.1. Araştırma Yeri ve Zamanı	29
3.2. Araştırmanın Etik Boyutu	29
3.3. Araştırmacıların Roller	29
3.4. Araştırma Örneklemi	30
3.4.1. Literatür Taraması Basamağı- Araştırmacı Perspektifi	30
3.4.2. Nitel Araştırma Basamağı- Hasta Perspektifi	31
3.4.3. Uzman Anketi Basamağı- Sağlık Profesyoneli Perspektifi	32
3.4.4. Fikir Birliği Basamağı	35
4. BULGULAR	36
4.1. Literatür Taraması- Araştırmacı Perspektif	36
4.2. Nitel Araştırma- Hasta Perspektifi	41
4.3. Uzman Anketi Basamağı- Sağlık Profesyoneli Perspektifi	53
4.3.1. Hekim Perspektifi	53
4.3.2. Fizyoterapist Perspektifi	62
4.4. Fikir Birliği Aşaması	71
5. TARTIŞMA	74
6. SONUÇ VE ÖNERİLER	106
7. KAYNAKLAR	108
8. EKLER	121
EK-1 Literatür-KF'li birey- sağlık profesyonellerinin belirttiği ICF kategorilerinin yüzdeleri	
EK-2 Etik Kurul Onayı	
EK-3 Aydınlatılmış Onam Formu	
EK-4 Orjinallik Ekran Çıktısı	
EK-5 Dijital Makbuz	
EK-6 Bildiri Sunumu ile İlgili Belgeler	
9. ÖZGEÇMİŞ	134

KISALTMALAR

b	Vücut işlevleri
CS	Çekirdek Set
CFQ-R	Yeniden Düzenlenmiş Kistik Fibrozis Anketi
d	Aktivite ve katılım
DEXA	Kemik Dansitometresi Ölçümü
DSÖ	Dünya Sağlık Örgütü
e	Çevresel etmenler
ICD	International Classification of Diseases
ICF	İşlevsellik, Yetiyitimi ve Sağlığın Uluslararası Sınıflandırması
KF	Kistik Fibrozis
KFTR	Kistik Fibrozis Transmembran Regülator
OÇTS	Oro-Çekal Transit Süresi
s	Vücut yapıları

ŞEKİLLER

Şekil	Sayfa
2.1. ICF ve sağlık problemi olan kişilerin çevresinde bulunan hekim, fizyoterapist, hemşire, bakım veren vb. kişiler arasındaki bağlantı	4
2.2. ICF şeması	7
2.3. ICF örnek kodlama	7
2.4. ICF'in bileşenleri	7
2.5. Vücut işlevleri alt kategorileri	8
2.6. Vücut yapıları alt kategorileri	9
2.7. Aktivite ve Katılım alt kategorileri	10
2.8. Çevresel etmenler alt kategoriler	11
2.9. Kronik Obstrüktif Akciğer Hastalığı ve ICF bakış açısı	12
2.10. ICF niteleyici örnek kodlama	12
2.11. Niteleyiciler	13
2.12. Çekirdek Set oluşturma aşamaları	16
2.13. KF Kayıt Sisteminde KF tanısı ile sisteme kayıtlı hastaların yaş dağılımları	21
4.1. Literatür incelemedeki çalışmaların seçim prosedürünü gösteren akış şeması	36
4.2. Literatürde % 5'ten fazla belirtilen vücut işlevleri ICF kategorileri	38
4.3. Literatürde % 5'ten fazla belirtilen vücut yapıları ICF kategorileri	39
4.4. Literatürde % 5'ten fazla belirtilen aktivite ve katılım ICF kategorileri	40
4.5. Literatürde % 5'ten fazla belirtilen çevresel etmenler ICF kategorileri	41
4.6. KF'li bireyler tarafından % 5'ten fazla belirtilen vücut işlevleri ICF kategorileri	44
4.7. KF'li bireyler tarafından % 5'ten fazla belirtilen vücut yapıları ICF kategorileri	47
4.8. KF'li bireyler tarafından %5 den fazla belirtilen aktivite ve katılım ICF kategorileri	50
4.9. KF'li bireyler tarafından % 5'ten fazla belirtilen çevresel etmenler ICF kategorileri	53
4.10. Hekimler tarafından % 5'ten fazla belirtilen vücut işlevleri ICF kategorileri	56
4.11. Hekimler tarafından %5' ten fazla belirtilen vücut yapıları ICF kategorileri	58

4.12. Hekimler tarafından %5'ten fazla belirtilen aktivite ve katılım ICF kategorileri	59
4.13. Hekimler tarafından % 5'ten fazla belirtilen çevresel etmenler ICF kategorileri	62
4.14. Fizyoterapistler tarafından % 5'ten fazla belirtilen vücut işlevleri ICF kategorileri	65
4.15. Fizyoterapistler tarafından % 5'ten fazla belirtilen vücut yapıları ICF kategorileri	66
4.16. Fizyoterapistler tarafından % 5'ten fazla belirtilen aktivite ve katılım ICF kategorileri	68
4.17. Fizyoterapistler tarafından % 5'ten fazla belirtilen çevresel etmenler ICF kategorileri	71

TABLOLAR

Tablo	Sayfa
2.1. Kapsamlı ve Kısa ICF Çekirdek-Setleri olan sağlık durumları	15
2.2. Örneklerle iyileştirilmiş ICF Bağlantı Kuralları	18
2.3. Görsel Analog Skalası'nın ICF' le ilişkilendirilmesi	20
2.4. KF'de klinik belirtiler	22
2.5. Ter Testinde Klor Düzeyinin Yorumlanması	23
3.1. Çalışmamızda araştırmacı rolleri	30
3.2. ICF bileşenlerini kapsayan 6 açık uçlu soru	32
3.3. ICF bileşenlerini kapsayan 6 açık uçlu	34
4.1. Literatür incelemedeki çalışmalarda vücut işlevleri kategorileri- anlamlı temalar ve ICF kodları	37
4.2. Literatür taraması sonucu çalışmalardaki vücut yapıları kategorileri, anlamlı temalar ve ICF kodları	38
4.3. Literatür taraması sonucu çalışmalardaki aktivite ve katılım kategorileri- anlamlı temalar ve ICF kodları	39
4.4. Literatür taraması sonucu çalışmalardaki çevresel etmenler kategorileri- anlamlı temalar ve ICF kodları	40
4.5. Kistik Fibrozis Tanılı Bireylerin Demografik Özellikleri	41
4.6. Bireylerin özgeçmiş bilgileri	42
4.7. Vücut işlevleri sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları	43
4.8. Vücut yapıları sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları	46
4.9. Aktivite ve katılım sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları	49
4.10. Çevresel etmenler sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları	51
4.11. Çalışmaya katılan hekimlerin demografik özellikleri	54
4.12. Vücut işlevleri sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları	55
4.13. Vücut yapıları sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları	57
4.14. Aktivite ve katılım sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları	59

4.15. Çevresel etmenler sorusuna verilen cevaplar-anlamalı temaları ve ICF kodları	61
4.16. Çalışmaya katılan fizyoterapistlerin demografik özellikleri	62
4.17. Vücut işlevleri sorusuna verilen cevaplar- anlamalı temalar ve ICF kodları	64
4.18. Vücut yapıları sorusuna verilen cevaplar- anlamalı temalar ve ICF kodları	66
4.19. Aktivite ve katılım sorusuna verilen cevaplar- anlamalı temalar ve ICF kodları	67
4.20. Çevresel etmenler sorusuna verilen cevaplar ve ICF kodları	69
4.21. Kistik Fibrozis Çekirdek Set	72



1. GİRİŞ

Kistik Fibrozis (KF), KFTR (Kistik Fibrozis Transmembran Regulator) genindeki mutasyonlardan kaynaklanan kronik, ilerleyici ve yaşam süresini kısaltan otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. KF temelde KFTR'yi düzenleyen gendeki mutasyonlardan kaynaklanır. KFTR, iyonları membran boyunca epitel hücrelerinin yüzeyine taşıyan bir proteindir (1). KFTR genindeki bozukluk, salgı üretiminin aşırı hidratlı olmasına ve bu salgının akciğerler, pankreas, bağırsaklar ve karaciğer dahil olmak üzere birçok organa yayılmasına neden olur (2). Bunlara ek büyüme geriliği, diyabet ve sinüzit gibi çeşitli belirtiler ortaya çıkabilir (3). KF'li hastalardaki KFTR disfonksiyonu sonucu morbidite ve mortaliteden çoğunlukla akciğerler sorumludur (1). Fakat son kırk yılda KF'de hayatta kalma oranı daha iyi beslenme, uzmanlaşmış KF merkezlerin geliştirilmesi, modülatör ilaçların geliştirilmesi gibi faktörler sonucunda büyük ölçüde gelişme kaydetmiştir (4).

En sık beyaz ırkta görülür ve görülme sıklığı 2.500-3.500 canlı doğumda 1'dir (5). Türkiye'de 2015-2016 yıllarında görülme sıklığı her 3400 canlı doğumda 1 olarak rapor edilmiştir (6). Kistik Fibrozisli hastaların ortalama yaşam beklentisinin 40 yılın üzerinde olduğu bildirilmektedir (7).

İşlevsellik, Yeti-yitimi ve Sağlığı Uluslararası Sınıflandırması (ICF), insanın işlevselliği ve kısıtlılıklarla ilgili durumlarını tanımlar ve bu bilginin düzenlenmesi için bir çerçeve oluşturur. ICF sadece kişilerin sağlık durumunu tanımlamakla kalmaz, aynı zamanda sağlık profesyonellerinin ortak bir dil oluşturmaya olanak tanımaktadır. ICF kapsamında oluşturulan Çekirdek Setler amaca yönelik, temel olacak şekilde tasarlanmıştır ve günlük klinik uygulamada kullanılabilen kısaltılmış formlardır (8). ICF Çekirdek Setleri, ICF sınıflandırmasından mevcut hastalık için amaca uygun kategorilerin seçilmesiyle oluşturulmaktadır. Belirli sağlık durumuyla yaşayan hastaların durumlarını değerlendirmek ve belgelemek için kullanılabilecek en alakalı ve temel ICF kategorilerinin uluslararası kabul görmüş kısa listeleri olan ICF Çekirdek Seti geliştirmek amacıyla çalışmalar yapılmaktadır. Nörolojik (9), pediatrik (10), kardiyopulmoner (11), kas-iskelet (12) ve kanser (13) gibi çeşitli sağlık durumları için çekirdek setler geliştirilmiştir. Kistik Fibrozis'i ICF bakış açısıyla araştıran çalışmalar sınırlı sayıda bulunmakta (14, 15) ancak çekirdek set kapsamında çalışma bulunmamaktadır.

Bu bilgiler doğrultusunda çalışmamızda amacımız, Türkiye’deki yetişkin KF’li bireylere özgü hastanın mevcut durumunu ICF’e dayalı hızlı ve pratik bir şekilde değerlendiren ve interdisipliner takım içinde koordinasyonu artıran bir çekirdek setin geliştirilmesidir. Çalışmamızın sonucunda oluşacak çekirdek set ile: KF değerlendirmesi için kapsamlı bir sistem sunmayı, sağlık profesyonelleri arasında ortak dil oluşturmayı, ortak değerlendirme aracı sağlamayı, KF tanılı 18 yaş üstü bireylerin farklı özelliklerini görmeyi öngörüyoruz.

Çalışmamızın hipotezleri aşağıdaki gibidir:

H1: ICF Çekirdek Set, KF’ye özgü sağlığın, özrün ve fonksiyonun anlaşılmasında etkilidir.

H2: Yetişkin KF’li bireylerin değerlendirilmesi için standart bir aracın geliştirilmesinde bir adımdır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. İşlevsellik, Yetiyitimi ve Sağlığın Uluslararası Sınıflandırması

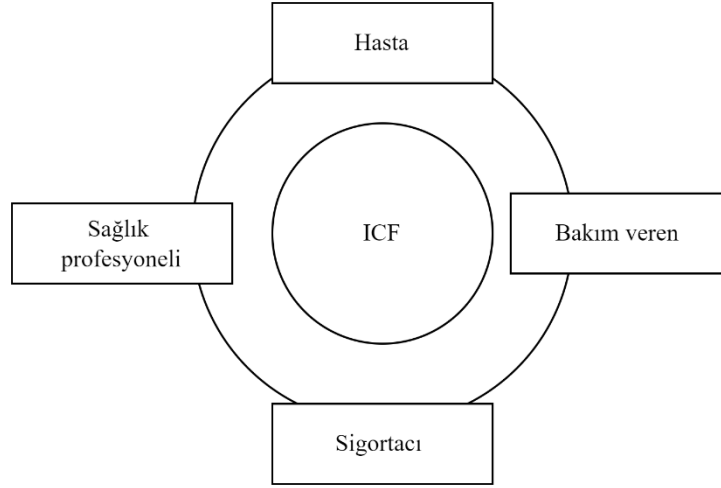
Yüz yıldan fazla bir süredir sağlık profesyonelleri sağlık sorunlarını tanımlamak için çeşitli sınıflandırmalar kullanmışlardır. Hastalık sınıflandırması ilk olarak 1898 yılında ölüm nedenlerinin sınıflandırılması olarak yayınlanmıştır (16). Daha sonra, şu anda onbirinci versiyonu çıkan, her hastalığın bir kodla tanımlandığı Uluslararası Hastalık Sınıflandırması (International Classification of Diseases-ICD) olarak yayınlanmıştır (17). ICD başlangıçta ölüm belgesi için kullanılmış fakat zamanla epidemiyoloji ve halk sağlığı için sağlık politikalarını izlemek ve klinik ortamda tanınal sınıflandırma olarak kullanılmaya başlanmıştır (18). Tüm bu gelişmelere rağmen sağlığın ve sağlıkla ilgili durumların sınıflandırılması yeterli olmamıştır. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ), 2001 yılında oluşturduğu İşlevsellik Yetiyitimi ve Sağlığın Uluslararası Sınıflandırması (International Classification of Functioning, Disability and Health-ICF) ile sağlık ve sağlıkla ilgili durumları sınıflandırmada yeni bir temel oluşturmuştur (19).

2.1.1. ICF İhtiyacı

Bir kişinin sağlık bakımını, sosyal refahını ve kişisel ihtiyaçlarını kapsamlı bir şekilde anlamak için hastalığın teşhisi ve işleyişine ilişkin bilgiler gereklidir. ICF, kişinin bireysel işleyiş profilini kapsamlı bir şekilde tanımlayan bir çerçeve sağlar ve bu da kişinin özel ihtiyaçlarının daha iyi anlaşılmasına yardımcı olur (20). ICF'in kullanım nedenleri (21);

1. Paydaşlar arasındaki iletişimi güçlendirmek

- ICF sağlık problemi olan kişilerin çevresinde bulunan hekim, fizyoterapist, hemşire, bakım veren vb. kişiler arasında iletişimi geliştirmek amacıyla ortak bir dil sağlar (Şekil 2.1.).



Şekil 2.1. ICF ve sağlık problemi olan kişilerin çevresinde bulunan hekim, fizyoterapist, hemşire, bakım veren vb. kişiler arasındaki bağlantı

2. Sağlık çalışanları arasındaki iletişimi geliştirmek

- Ortak dile sahip olmak bilgi akışını kolaylaştırır.

3. Farklı sektörler arasındaki iletişimi güçlendirmek

- Sağlık, sosyal güvenlik, iş hayatı, ekonomi gibi farklı sektörler arası bilgileri rapor etmeyi kolaylaştırır.

4. Bakımın farklı seviyelerinde iletişimi geliştirmek

- Sürekli bakımın farklı seviyelerinde (sigorta, hastane servisi yönetme, bireysel tedavi) koordinasyon sağlar.

5. Sağlık müdahalelerinin etkisini görüntülemek

- Müdahaleden önce ve sonra hastanın değerlendirilmesi yeterli bilgiyi sağlamaz. Sağlık müdahalesinin bireyin fonksiyonelliğine kazandırdıklarının saptanması, müdahalenin kişi üzerinde doğru etkisini gösterecektir. Örneğin HIV tanısı alan birey tedavi öncesi etrafta dolaşmak ve banyo yapmak gibi günlük aktivitelerinde ciddi limitasyona sahip olabilir. Aynı hasta tedavi sonrası hala HIV tanısına sahipken günlük hayat aktivitelerinde kayda değer artış ve işe dönüş gibi gelişmeler gösterebilir. Kişi hastalık tanısı hala aynıken farklı fonksiyonelliğe sahip olmaktadır.

6. Engellilik verilerinin karşılaştırılabilirliğinin geliştirilmesi

- ICF, engellilik yaygınlığının tahmin edilmesine yönelik yaklaşımların karşılaştırılması için uluslararası bir standart görevi görebilir.

2.1.2. ICF'in Amaçları

DSÖ, sağlık ve sağlıkla ilgili alanları tanımlamak, sınıflandırmak ve sağlık sonuçları ölçümü için ortak bir çerçeve sağlamak için oluşturulmuştur. Ayrıca uluslararası ve standardize bir dil sağlamaktadır. ICF'in amaçları şu şekilde sıralanabilir:

-Sağlığı ve sağlıkla ilgili durumları tanımlamak, ortaya konan sonuç ölçümlerinin değerlendirilmesi için bilimsel bir dayanak oluşturmak,

-Sağlık profesyonelleri, araştırmacılar, politikacılar ve engelli bireyler için olanlar da dahil olmak üzere toplumda farklı bireyler arasında sağlıkla ilgili durumlarla ilgili iletişimi arttırmak amacıyla ortak bir dil oluşturmak,

-Sağlıkla ilgili bilgi sistemleri için sistematik kodlama sağlamaktır (22).

2.1.3. ICF in Uygulama alanları

ICF' in geniş ve çeşitli kullanım alanları vardır. Bunlar şu şekilde sıralanabilir:

- İstatiksel araç olarak; toplumsal çalışmalar ve bilgi yönetimi, hastalıklar hakkında sorular geliştirmek, verilerin karşılaştırılabilmesini geliştirmek, nitel/nicel metodoloji kullanılarak uygun araçlar geliştirmek, hastalık hakkında veri toplamak ve geliştirmek, ulusal nüfus sayımı verilerinin toplanması için kullanılır. Bunlara ek olarak ihtiyaçları belirlemek için oluşturulan bazı ulusal anketler ICF'den yararlanır.

-Araştırma aracı olarak; yapılan çalışmaların sonuç ölçümlerinde ve yaşam kalitesi değerlendirmelerinde kullanılır.

- Klinik araç olarak, tedaviyi planlamada ve ölçüm ve değerlendirmede: bir çerçeve olarak, klinik uygulamalarda, örneğin hasta işleyişinin raporlanmasına yönelik dokümantasyon formlarının şekillendirilmesinde, sağlık personeli arasındaki görev ve sorumlulukların koordine edilmesinde ve değerlendirmeden hedef belirlemeye ve

müdahale planlamasına ve müdahalelerin değerlendirilmesine kadar rehabilitasyon yönetiminde yarar sağladığı gösterilmiştir.

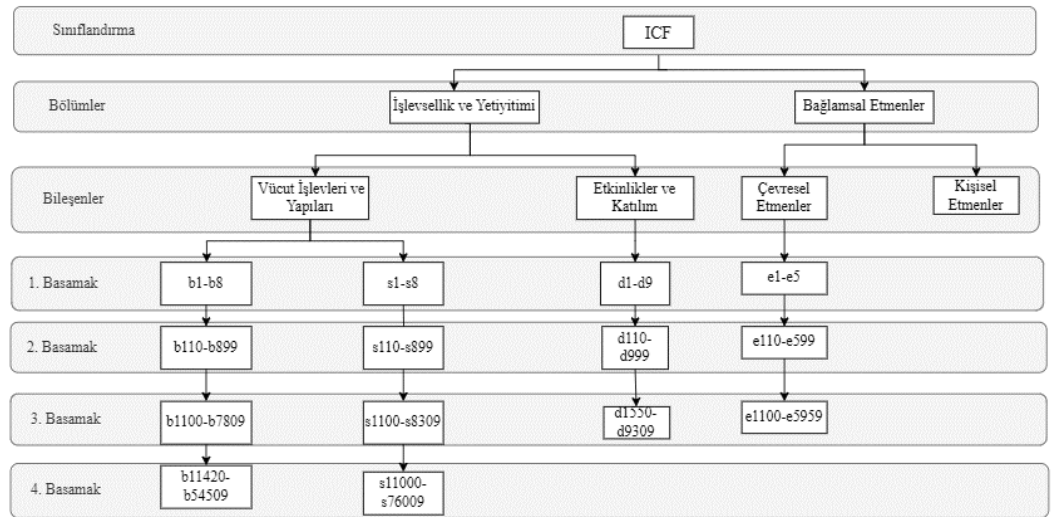
- Eğitim aracı olarak; müfredat tasarımı ve bilinçlendirmede kullanılır.

- Sosyal politika aracı olarak; tüm sağlık ve özürlülük politikaları tasarlama, yön verme ve izlemede, kişinin fonksiyonelliğinin belirlenmesi sosyal servislere uygunluğuna karar vermek için değerlidir.

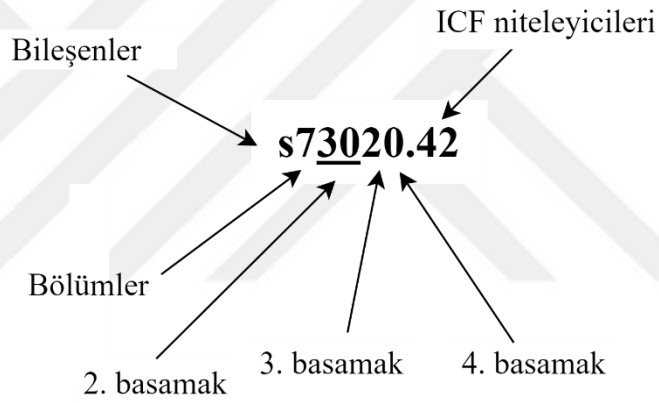
ICF tüm bu alanlarda etkili bir şekilde kullanılmaktadır (23).

2.1.4. ICF Modeli

İşlevsellik, Yetiyitimi ve Sağlığın Uluslararası Sınıflandırması, insanın işlevselliği ve kısıtlılıklarla ilgili durumlarını tanımlar ve bu bilginin düzenlenmesi için bir çerçeve oluşturur. ICF sadece kişilerin sağlık durumunu tanımlamakla kalmaz, aynı zamanda sağlık profesyonellerinin ortak bir dil oluşturmasına olanak tanımaktadır. ICF birbiriyle bağlantılı beş komponenti içermektedir: vücut fonksiyonları (b), vücut yapıları (s), aktivite ve katılım (d), çevresel faktörler (e), kişisel etmenler. ICF, bu bileşenlerin her biri için hiyerarşik olarak yapılandırılmış, ardından ikinci, üçüncü ve dördüncü düzeyler tarafından takip edilen kapsamlı yelpaze oluşturmaktadır (21). Birinci bölümden dördüncü seviyeye doğru ilerledikçe kategorilerin açıklamaları daha ayrıntılı hale gelmektedir. Sonuç olarak ICF 1454 kategoriden oluşan sağlığı ve sağlıkla ilgili durumları değerlendiren kapsamlı bir sınıflandırma sistemi olarak karşımıza çıkmaktadır (Şekil 2.2.). Şekil 2.3.'te örnek ICF kodlaması gösterilmiştir.



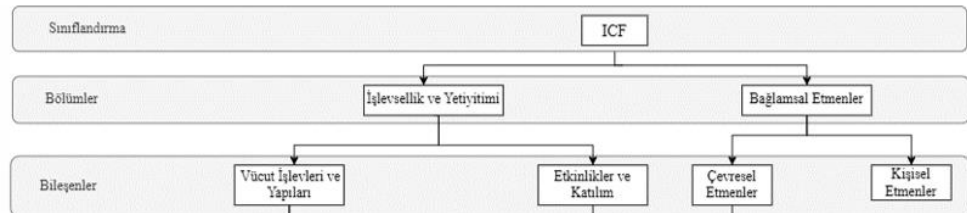
Şekil 2.2. ICF şeması



Şekil 2.3. ICF örnek kodlama

2.1.5. ICF' in Bileşenleri

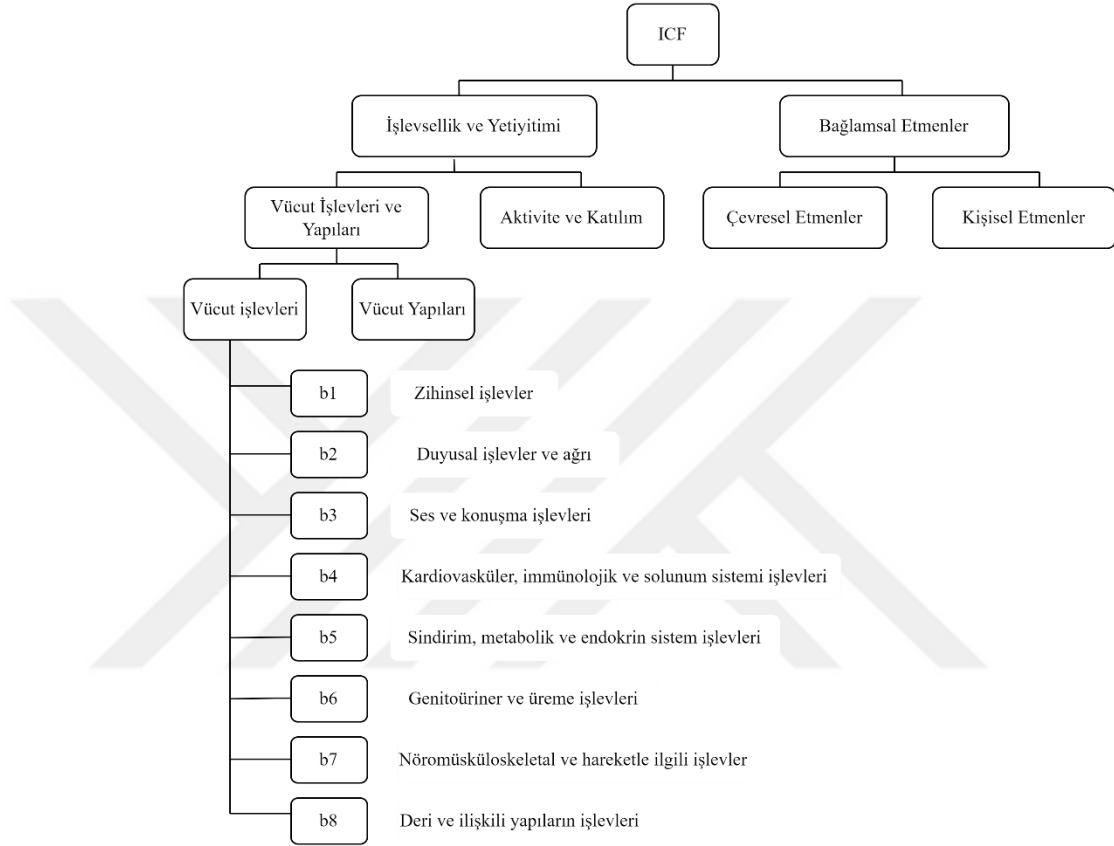
ICF, iki bölüm ve her bir bölüm içerisinde iki bileşenden oluşmaktadır (21) (Şekil 2.4.).



Şekil 2.4. ICF'in bileşenleri

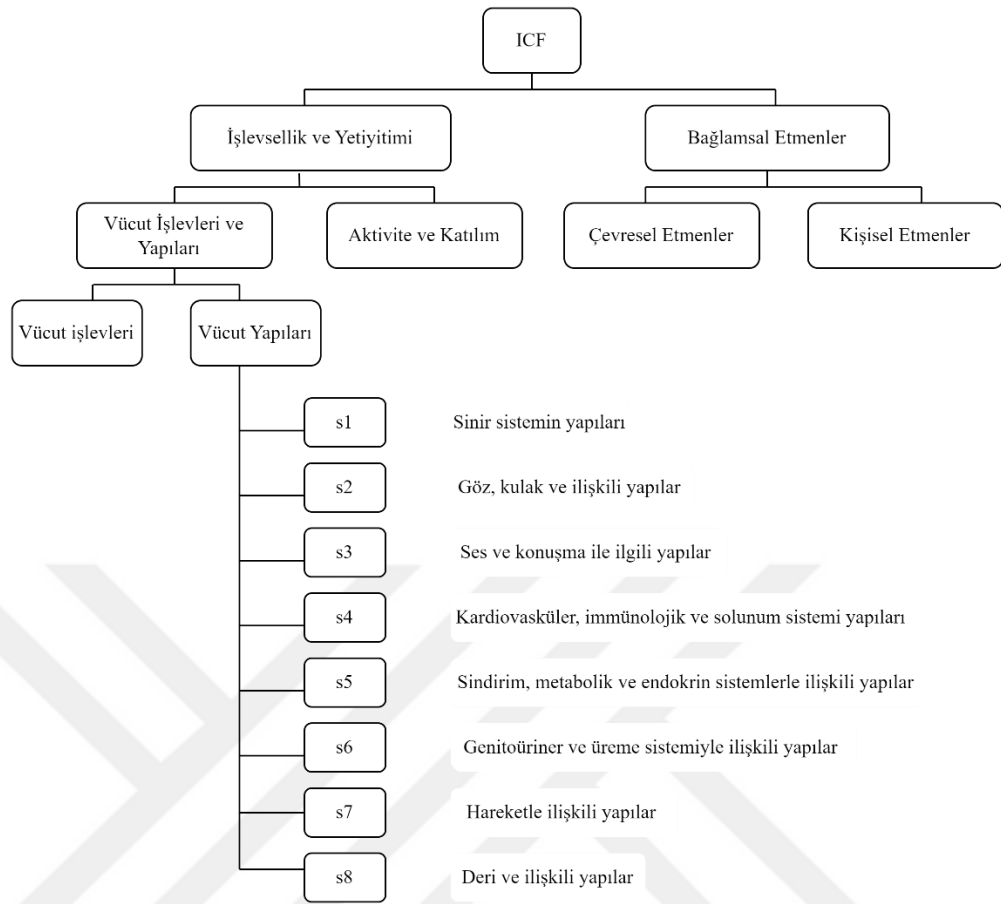
1. Bölüm: İşlevler ve Yetiştirme

-vücut işlevleri (b): Vücut sistemlerinin psikolojik işlevler de dahil olmak üzere fizyolojik işlevleridir. Vücut işlevleri için bölüm başlıkları sırasıyla aşağıdaki gibidir (Şekil 2.5.).



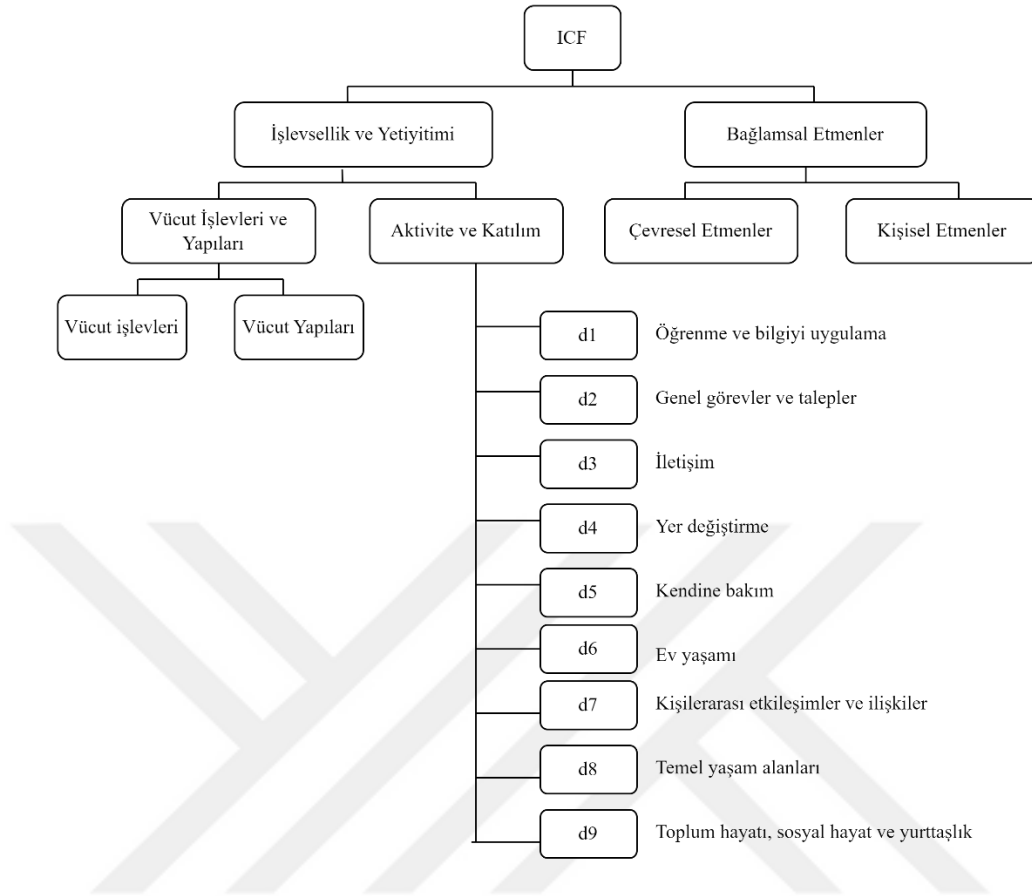
Şekil 2.5. Vücut işlevleri alt kategorileri

-Vücut yapıları (s): Vücudun organ, kol ve bacaklar ve diğer bölümleri gibi anatomik kısımlarıdır. Vücut yapısı için bölüm başlıkları sırasıyla aşağıdaki gibidir (Şekil 2.6.).



Şekil 2.6. Vücut yapıları alt kategorileri

-Aktivite ve katılım (d): Aktivite ve katılım için bölüm başlıkları sırasıyla aşağıdaki gibidir (Şekil 2.7.).

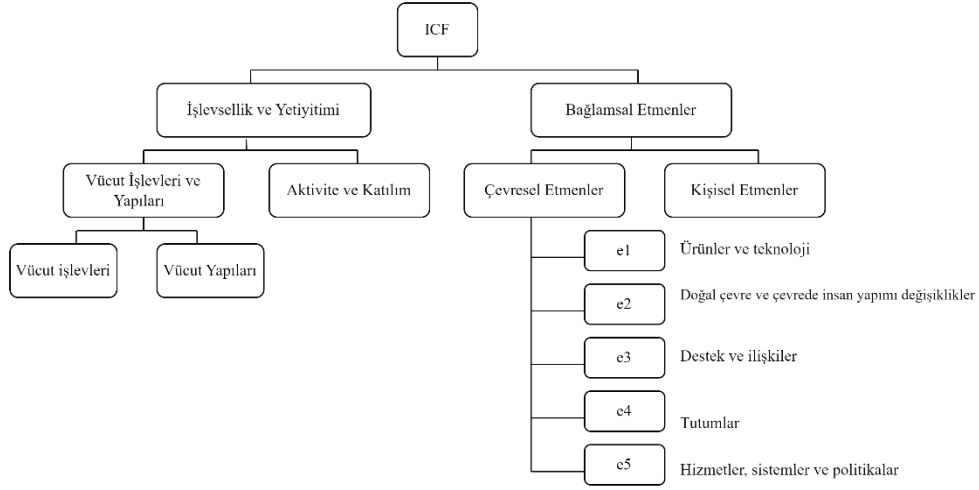


Şekil 2.7. Aktivite ve Katılım alt kategorileri

Aktivite kişi tarafından bir eylem ya da bir görevin yerine getirilmesidir. Katılım yaşamın içinde olmaktır. Aktivite sınırlılıkları aktiviteleri yerine getirirken kişinin karşılaşılabileceği zorluklardır. Katılım kısıtlılıkları yaşam durumlarının içinde kişinin karşılaşılabileceği problemlerdir.

2. Bölüm: Bağlamsal Etmenler

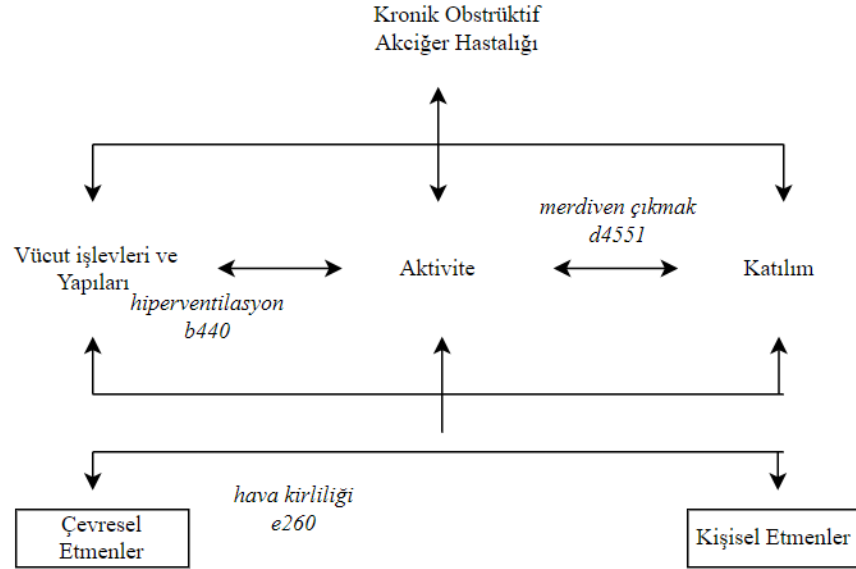
-Çevresel etmenler (e): İnsanların yaşadığı ve yaşamlarını kurduğu fiziksel, sosyal ve düşünsel çevreyi oluşturur. Çevresel faktörler için bölümler sırasıyla aşağıdaki gibidir (şekil 2.8.).



Şekil 2.8. Çevresel etmenler alt kategoriler

-Kişisel etmenler: Kişisel etmenler, yaş, cinsiyet, ırk, sosyokültürel alışkanlık gibi bireyin tanımlayıcı bilgileridir. Bu parametreler kişiye özgü ve genellenemeyeceği için değerlendirmesi oldukça zor ve karmaşıktır. Bu nedenle kişisel etmenler ICF de kodlanmamaktadır.

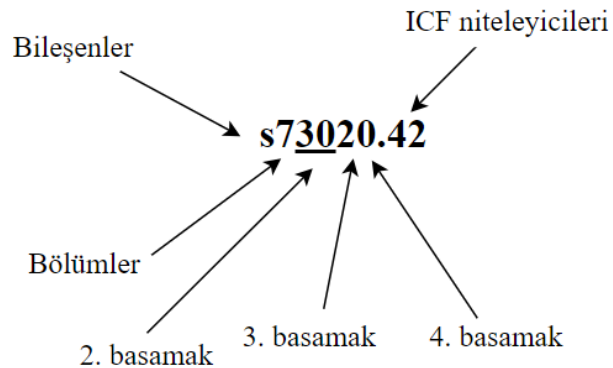
ICF'in kullanımını hastalık üzerinden açıklamak gerekirse; Kronik Obstrüktif Akciğer Hastalığı (KOAH) tanısı bulunan bireyler değişen solunum mekanikleri sebebiyle hiperventilasyon (vücut işlevleri) problemi yaşayabilmekte ve merdiven çıkma (aktivite ve katılım) gibi aktivitelerde zorlanabilmektedir. Ayrıca sigara dumanı gibi hava kirliliğine (çevresel faktörler) sebebiyet veren maddeler KOAH'lı bireyleri olumsuz yönde etkilemektedir (Şekil 2.9.)



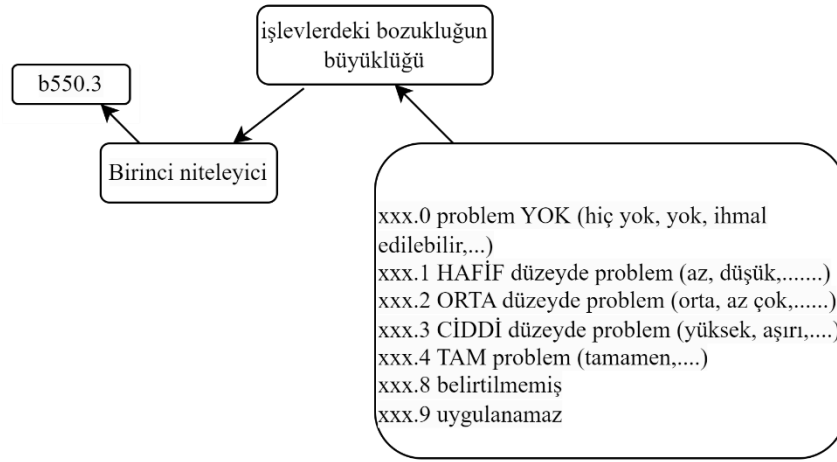
Şekil 2.9. Kronik Obstrüktif Akciğer Hastalığı ve ICF bakış açısı

2.1.6. ICF' in Niteleyicileri

ICF kodlamasına ek olarak problemin şiddetini belirtmek amacıyla ek kodlamalara ihtiyaç duyulmaktadır (21). Kodlamada noktadan sonraki sayılar niteleyici olarak adlandırılır (şekil 2.10.). Niteleyiciden önceki kodlamalar sağlık problemini belirtir. Noktadan sonra gelen niteleyiciler ise problemin büyüklüğünü belirtir. ICF parametrelerinden vücut işlevleri, vücut yapıları, etkinlikler ve katılım, çevresel etmenler bileşenleri için ortak genel niteleyiciler kullanılmaktadır (şekil 2.11).



Şekil 2.10. ICF niteleyici örnek kodlama



Şekil 2.11. Niteleyiciler

Niteleyiciler

- **_xxx.0:** sorun yok: Kişinin hiçbir zaman sorunu olmaz veya çok nadiren sorun yaşar.
- **_xxx.1:** hafif sorun: Sorun, zamanın % 25'inden daha azında, tolere edilebilir bir yoğunlukta mevcuttur ve yalnızca son otuz gün içinde nadiren meydana gelmiştir.
- **_xxx.2:** Orta düzeyde sorun: Sorun, % 25 ile % 50 arasında, bazen günlük yaşamı etkileyecek yoğunluktadır.
- **_xxx.3:** ciddi sorun: Sorun, zamanın % 50 ila % 95'i arasında, sıklıkla ortaya çıkan ve günlük yaşamı kısmen değiştiren bir yoğunluktadır.
- **_xxx.4:** tam sorun: Sorun, zamanın % 95'inden fazlasında, günlük yaşamı tamamen değiştirecek bir yoğunluktadır.
- **_xxx.8:** belirtilmemiş, uygun bir niteleyiciyi seçmek için bilgilerin yetersiz olduğu durumlarda kullanılır. Mesela görmede bir sorun olduğunu biliyorum ama sorun hafif mi yoksa ileri derecede mi belirlenemiyor.
- **_xxx.9:** uygulanamaz, kategori hakkında hiçbir özellik verilemediğinde bu şekilde belirtilir.

Bu niteleyicilere ek olarak bazı bileşenlerin kendine has niteleyicileri bulunmaktadır. Vücut işlevleri yukarıda belirttiğimiz genel niteleyiciler ile kodlanır.

Vücut yapılarında ise farklı olarak üç niteleyici kullanılmaktadır. Birinci niteleyici yapı bozukluğunun düzeyini belirtir. İkinci niteleyici vücut yapısındaki bozukluğun özelliğini belirtir. Üçüncü niteleyici ise oluşan bozukluğun yerini belirtir.

Etkinlik ve katılım bileşeni bireyin yaşantısında gerçekleştirdiği tüm aktiviteleri temsil etmektedir. Etkinlik ve katılım bileşeni için performans ve kapasite olarak iki niteleyici kullanılmaktadır. Performans ve kapasite niteleyicileri genel niteleyiciler ile kodlanmaktadır.

Performans ve kapasite niteleyicilerini açıklayacak olursak performans, bireyin günlük yaşamda yapabildiklerini, kapasite ise bireyin iş yapabilme yetisini ifade eder.

Kapasiteyi ölçmek istersek kişiye engel olacak komponentlerin olmadığı, standart bir çevreye ihtiyaç vardır. Örneğin klinikte desteksiz yürüyebilen bir hasta, sokağa çıktığında zaman, engembeli ve kalabalık kaldırımlar nedeniyle baston kullanma ihtiyacı bulabilir. Hastanın klinikte bastonsuz yürüyebilmesi kapasitesini gösterirken, sokakta baston kullanması performansını belirtmektedir.

Çevresel etmenler bileşeni bireyin yaşamında etkileşimde olduğu fiziksel ve sosyal çevreyi ifade etmektedir. Çevresel etmenler bileşeni kodlanırken bireyin yaşamına kolaylaştırıcı/engelleyici mi etki yaptığı ve bu etkinin büyüklüğü değerlendirilmektedir. Bir çevresel etmenin kolaylaştırıcı/engelleyici olması değerlendirilen bireye göre değişir. Kalabalık bir şehirde yaşamak tekerlekli sandalye kullanmaya yeni başlamış bir birey için engelleyici bir faktörken, şehrin kalabalığına uyum sağlamış bir tekerlekli sandalyeli birey için imkanlar açısından kolaylaştırıcı bir faktör olduğu ifade edilebilir.

2.1.7. ICF Çekirdek Set (Core Set)

ICF 1495 kategori içermesi sebebiyle klinik ortamlarda uygulanması pratik olarak zordur. Hastalıkların kişileri çok çeşitli yönlerden etkilemesi sebebiyle hastalıklara özel değerlendirme araçları gerekmektedir. Bu nedenle klinikte uygulanmasını daha kolay hale getirecek ICF kategorilerinin hastalığa özel alt kümelerinin oluşturulması ihtiyacı ortaya çıkmaktadır (24). Bu sebeple, ICF Çekirdek Set amaca yönelik, temel olacak şekilde tasarlanmıştır ve günlük klinik uygulamada kullanılabilmektedir. ICF Çekirdek Setleri, ICF sınıflandırmasından mevcut hastalık

için amaca uygun kategorilerin seçilmesiyle oluşturulmaktadır. ICF Çekirdek Setleri, ICF'den daha küçüktür, klinik kullanımda ICF'e dayalı pratik değerlendirme yapmaya olanak sağlamaktadır. Hastanın mevcut durumunu hızlı ve pratik bir şekilde değerlendirir, disiplinler arası iş birliğini geliştirir. Belirli sağlık durumuyla yaşayan hastaların durumlarını değerlendirmek ve belgelemek için kullanılabilecek en alakalı ve temel ICF kategorilerinin uluslararası kabul görmüş kısa listeleri olan ICF Çekirdek Seti geliştirmek amacıyla çalışmalar yapılmaktadır (25) (Tablo 2.1.).

Tablo 2.1. Kapsamlı ve Kısa ICF Çekirdek-Setleri olan sağlık durumları

Nörolojik Durumlar	Spinal Kord Yaralanması Serebral Palsi Travmatik Beyin Yaralanması Multiple Skleroz
Kardiyovasküler ve Solunumsal Durumlar	Obstrüktif Pulmoner Hastalıklar Diabetes Mellitus Kronik İskemik Kalp Hastalığı İnme Obezite
Kas-İskelet Sistemi ile İlişkili Durumlar	Osteoporoz Bel Ağrısı Akut Artrit Ankilozan Spondilit Osteoartrit Romatoid Artrit
Kanser	Baş Boyun Kanseri Meme Kanseri
Psikiyatrik Durumlar	Depresyon Şizofreni Bipolar Bozukluk
Çeşitli Durumlar	Geriatrik Popülasyon Mesleki Rehabilitasyon
Diğer Sağlık Durumları	Elde fonksiyon/ duyu kaybına neden olan durumlar İşitme Kaybı Vertigo Uyku İnflamatuvar Bağırsak Hastalığı

2.2. Çekirdek Set Oluşturma

ICF Çekirdek Setleri, işlevsellik ve yeti yitimini tanımlamak için tüm ICF sınıflandırmasından seçilen, ICF kategorilerinin amaca uygun kısa listeleridir. Şu ana kadar geliştirilen 34 ICF Çekirdek Seti halihazırda pek çok sağlık durumunu kapsar fakat farklı hastalık gruplarına yönelik ICF Çekirdek Setlerinin geliştirilmesine hâlâ

ihtiyaç duyulmaktadır (26). ICF Çekirdek Setleri üç aşamalı, çok yöntemli bir bilimsel süreç aracılığıyla geliştirilir. Süreç dört hazırlık çalışmasını içermektedir: ampirik çok merkezli bir çalışma, sistematik bir literatür taraması, nitel bir çalışma ve bir uzman araştırması (şekil 2.12). Hazırlık çalışmalarının sonuçları, katılımcı uzmanların Kapsamlı ve Kısa ICF Çekirdek Setlerine dahil edilecek ICF kategorilerine karar verdikleri uluslararası bir konferansta yapılandırılmış bir karar alma ve fikir birliği süreci için başlangıç noktası görevi görür (8).



Şekil 2.12. Çekirdek Set oluşturma aşamaları

2.2.1.Literatür Taraması (Araştırmacı Perspektifi)

Bu basamakta çeşitli veri tabanlarından (PUBMED, Scopus, Embase) son 10 yıllık KF çalışmaları taranır. Ölçütlerde ve makale metninde yer alan temel kavramlar tanımlanarak, ardından Cieza'nın ilişkilendirme kuralları kullanılarak bağımsız iki araştırmacı tarafından ICF kategorilerine bağlanır (27). Daha sonra bağlantılı kategoriler üzerinde bir frekans analizi yapılır. Bir yayında tekrar tekrar görünen bir ICF kategorisi yalnızca bir kez sayılır. Yayınların en az % 5'inde tespit edilen ICF kategorileri aday kategori listesine dahil edilir.

2.2.2.Nitel Araştırma (Hasta Perspektifi)

Kişilere moderatör yönlendirmesiyle ICF'in bileşenlerini kapsayan 6 açık uçlu soru yöneltilmektedir. Belirlenen kavramlar Cieza'nın kurallarına göre bağımsız iki araştırmacı tarafından ICF kategorileriyle ilişkilendirilir.

2.2.3. Uzman Anketi (Sağlık Profesyoneli Perspektifi)

Bu basamakta KF'li bireyleri tedavi eden ya da bu alanda araştırma yapma deneyime sahip sağlık profesyonellerine e- mail yoluyla KF'li bireylere yönelik ICF bileşenlerini kapsayan 6 açık uçlu soru yöneltilir. Uzmanların yanıtı nitel araştırmada olduğu gibi analiz edilir, ardından anlamlı kavramlara bölünür ve bağımsız iki araştırmacı tarafından ICF ile ilişkilendirilir. Aynı ICF kategorisine bağlı birkaç yanıt

verilmiş olsa bile, bir kategori her uzman için yalnızca bir kez sayılır. Uzmanların en az % 5'i tarafından bildirilen ICF kategorileri, aday kategorileri listesine dahil edilir.

2.2.4. Fikir Birliği

Sağlık profesyonelleri, literatür ve KF'li bireyler tarafından % 5'in üstünde belirtilen kategoriler KF çekirdek sete dahil edilmesiyle oluşturulan Çekirdek Set, KF'yi tedavi ve değerlendirme konusundan deneyimli sağlık profesyonelleri tarafından "Delphi" çalışması şeklinde puanlanır. Katılımcıların en az % 20'si tarafından sorun, engel ve/veya kolaylaştırıcı olarak değerlendirilen bir ICF kategorisi aday kategorileri listesine dahil edilir (21).

2.3. ICF İlişkilendirme Süreci

ICF ilişkilendirmesi, sağlık sistemlerinin tüm düzeylerinde kanıta dayalı karar almanın temeli olarak hizmet edecek bilgilerin tutarlı bir şekilde mevcut olmasını sağlamak amacıyla sağlık bilgilerinin karşılaştırılabilirliğini geliştirmek açısından değerlidir. Bilgilerin karşılaştırılabilirliği, sağlık sisteminin her düzeyindeki karar vericiler için en geniş kapsamlı bilginin tutarlı bir şekilde mevcut olmasını sağlamak için gereklidir. Cieza ve arkadaşları tarafından ilk olarak 2002 yılında yayınlanan ilişkilendirme kuralları 2019 yılında güncellenerek son halini almıştır. Cieza'nin kuralları cümlede bulunan maddelerin ICF içerisinde karşılık gelen en uygun madde veya maddeleri seçmek için izlenmesi gereken 10 kuraldan oluşmaktadır (27). Bu kurallar Tablo 2.2.'de gösterilmektedir. Örnek olarak Görsel Analog Skalası'nın ICF'le ilişkilendirilmesi Tablo 2.3.'te gösterilmektedir

Tablo 2.2. Örneklerle iyileştirilmiş ICF Bağlantı Kuralları

Güncellenmiş bağlantı kuralları	Örnekler
1. Anlamli kavramları ICF kategorilerine bağlamadan önce, ICF'nin kavramsal ve taksonomik temellerinin yanı sıra, tanımlar da dahil olmak üzere ayrıntılı sınıflandırmanın bölümleri, alanları ve kategorileri hakkında iyi bilgi sahibi olunması gerekir.	
2. Bağlantı kurulacak bilgilerin amacını, bu bilgi ne hakkındadır? sorusunu yanıtlarak belirleyin veya Bu öge neyle ilgili? Bu soruların cevabı ICF ile ilişkilendirilecek en uygun ana kavramın/kavramların belirlenmesine yardımcı olacaktır.	“Sıradan gazete kağıdını okuyabilecek ve gözlük veya kontakt lens olmadan sokağın diğer tarafındaki bir arkadaşını tanıyabilecek kadar iyi görebiliyor.” Ana kavram: görmek Ek kavramlar: kitap okumak, sokağın karşı tarafındaki bir arkadaşı tanımak, gözlük veya kontakt lensler
3. Önceki adımda tanımlanan ana kavrama/kavramlara ek olarak bilgi parçasında yer alan ek kavramları tanımlayın.	
4. Belirli bir bilgi parçasını ICF'e bağlarken benimsenen bakış açısını tanımlayın ve belgeleyin. Sağlıkla veya sağlıkla ilgili bilgileri toplarken, en sık kullanılan bakış açılarını dikkate alın.	'Uykunuzdan ne kadar memnunsunuz?' 'Uyuyamama konusunda yardıma ihtiyaç düzeyiniz ne düzeydeydi?' Perspektif: Değerlendirme Perspektif: İhtiyaçlar veya bağımlılık
5. Yanıt seçeneklerinin kategorizasyonunu tanımlayın ve belgeleyin.	'Geçen ay boyunca saçlarınızı rahatlıkla tarayıp fırçalayabildiniz mi?' Yanıt seçenekleri: Tüm günler, çoğu gün, bazı günler, birkaç gün, hiçbir gün Yanıt seçeneğinin sınıflandırılması: Sıklık
6. En alakalı ve ek olan tüm anlamli kavramları en kesin ICF kategorisine bağlayın.	'Kağıt ve diğer oyunları oynayın.' Ana konsept: Oyun kartları ve diğer oyunlar
7. Uygun şekilde “diğer belirtilen [8]” veya “belirtilmemiş [9]” ICF kategorilerini kullanın.	“Evinizden çıkmak veya eve girmek için başkalarına bağımlı mısınız?” Ana konsept: evinizden dışarı çıkın veya evinize girin. En kesin ICF kategorisi: d4608 Farklı yerlerde dolaşmak, diğer belirtilmiş – evden çıkmak veya eve girmek
Bölümün sonunda ve üçüncü veya dördüncü düzey ICF kategorileri kümesinin sonunda, son kod numarası “diğer belirtilmiş” için 8 ve “belirtilmemiş” için 9 olan kategoriler vardır. Kavramın bir bölümün ilgili seviyesindeki diğer spesifik kategorilerden herhangi birinde yer almaması durumunda kullanılacaktır. Bağlantı kurulacak kavram belirli bir bölüme uyduğunda ancak elde onu belirli bir ICF kategorisine atamak için yeterli bilgi bulunmadığında, ek bilgiler ICF kodu '9' kullanıldıktan sonra belirtilir.	

8. Anlamli kavramin sagladigi bilgi, en kesin ICF kategorisi hakkında karar vermek için yeterli deęilse, kavramı nd (tanımlanamaz) olarak atayın.	"İlacımın hoş olmayan yan etkileri var." (St. George Hastanesi Solunum Anketi Bölüm 5) 'Genel olarak sağlığını... olduğunu söyler misiniz?'" (SF-36, Madde 1)	Ana kavram: yan etkiler En kesin ICF kategorisi: nd (tanımlanamaz) Ana kavram: sağlık En kesin ICF kategorisi: nd-gh
9. Anlamli kavram ICF'de yer almıyorsa ancak ICF'de tanımlandığı gibi açıkça kişisel bir faktörse, anlamli kavramı pfye (kişisel faktörler) atayın.	"Tanrı'ya olan inancınız?" (Yaşam Kalitesi Endeksi – kardiyak versiyon IV, Madde 29)	Ana kavram: Tanrı'ya iman En kesin ICF kategorisi: pf (kişisel faktör)
10. Anlamli kavram ICF'de yer almıyorsa, bu anlamli kavramı nc' ye (kapsanmıyor) atayın.	"...intihara teşebbüs." (Hamilton Derecelendirme Ölçeęi) 'Hasta miyokard enfarktüsü geçirdi mi? ' (Charlson Komorbidite İndeksi, Madde 1) "Yaşam kalitenizi nasıl değerlendirirsiniz?" (WHOQoL BREF, Madde 1)	Ana kavram: intihara teşebbüs En kesin ICF kategorisi: nc Ana kavram: miyokard enfarktüsü En hassas ICF kategorisi: nc-hc Ana kavram: yaşam kalitesi En kesin ICF kategorisi: nc-qol

(nd: tanımlanamaz, nd-gh: tanımlanamaz- genel sağlık, pf: kişisel faktörler, nc: kapsanmıyor, nc-hc: kapsanmıyor- sağlık durumu, nc-qol: kapsanmıyor- yaşam kalitesi)

Tablo 2.3. Görsel Analog Skalası'nın ICF' le ilişkilendirilmesi

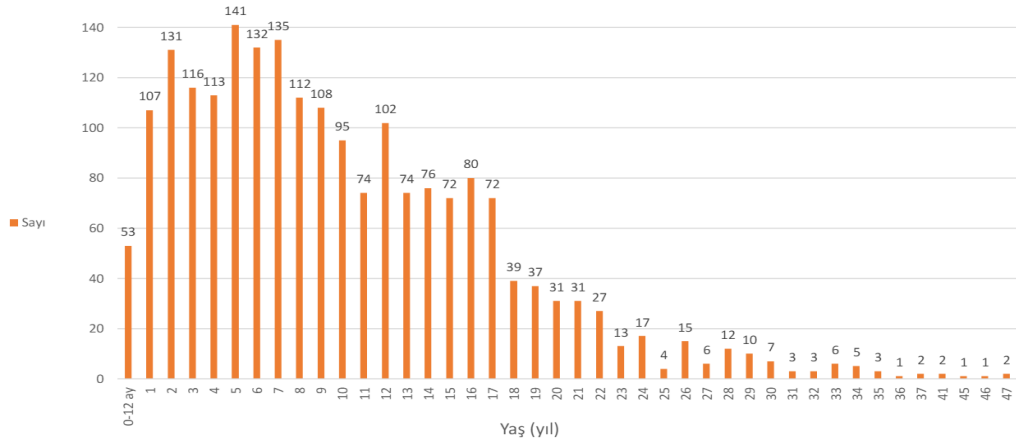
Soru	Soruda neyi sorguluyor?	Cevap seçenekleri	Yanıt seçeneklerinin sınıflandırılması	Ana kavram	Ana konseptin ICF kategorisi
Ne kadar ağrı hissediyorsun?	Değerlendirme	0-10	Yoğunluk	Ağrı	b280 Ağrı

2.4. Kistik Fibrozis Tanımı

Kistik Fibrozis (KF), Kistik Fibrozis Transmembran Regülatör (KFTR) genindeki mutasyonlardan kaynaklanan kronik, ilerleyici ve yaşam süresini kısaltan otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. KF temelde KFTR' yi düzenleyen gendeki mutasyonlardan kaynaklanır (28). KFTR genindeki bozukluk, salgı üretiminin aşırı hidratlı olmasına ve bu salgının akciğerler, pankreas, bağırsaklar ve karaciğer dahil olmak üzere birçok organa yayılmasına neden olmaktadır (29). Bunlara ek büyüme geriliği, diyabet ve sinüzit gibi çeşitli belirtiler ortaya çıkabilir (30).

2.4.1. Epidemiyoloji

Hastalık insidansı ırk ve etnik kökene göre değişiklik gösterir. En sık beyaz ırkta görülür ve görülme sıklığı 2.500-3.500 canlı doğumda 1'dir (5). Türkiye'de 2015-2016 yıllarında görülme sıklığı her 3400 canlı doğumda 1 olarak rapor edilmiştir (6). 2022 yılında 30 merkezin dahil olduğu Türkiye Ulusal KF Kayıt Sisteminde KF tanısı ile sisteme kaydolun 2071 hasta olduğu, 18 yaş ve üzeri hasta sayısının 284 olduğu görülmektedir (31) (Şekil 2.13.). KF' bireylerin ortalama yaşam beklentisinin 40 yılın üzerinde olduğu bildirilmektedir (7).



Şekil 2.13. KF Kayıt Sisteminde KF tanısı ile sisteme kayıtlı hastaların yaş dağılımları

2.4.2. KF Patofizyolojisi

KFTR, iyonları membran boyunca epitel hücrelerinin yüzeyine taşıyan bir proteindir (32). KFTR genindeki bozukluk nedeniyle klor absorpsiyonu bozulmaktadır. Bunun sonucunda üretilen salgılar aşırı hidratlı olmaktadır. Oluşan dehidratasyon, siliyer fonksiyonu bozmakta ve viskozitede artış meydana getirmektedir (33). Sekresyondaki düşük viskozite, enfekte balgamin öksürükten temizlenmesinin zorlaşmasına yol açar; bunun sonucunda hava yolunda kalıcı bir inflamatuvar durumu gelişir.

2.4.3. Kistik Fibrozis'te Klinik Bulgular

Klinik bulgular hastanın yaşına, sistemik tutulumuna, gen mutasyonu çeşidine ve hastalık şiddetine göre değişebilir. KF'li bireylerde persistan ve prodüktif öksürük gibi solunumsal belirtiler ilk sırada görülürken, gastrointestinal sistem bulguları ikinci sırada görülmektedir (34). KF'te görülen klinik bulgular Tablo 2.4.'te görülmektedir.

Tablo 2.4. KF’de klinik belirtiler

Alt solunum yolu sistemi	Üst solunum yolu sistemi	Karaciğer	Gastrointestinal sistem	Diğer sistemik belirtiler
-Kronik öksürük -Bronşektazi -Pnömoni -Atelektazi -Hemoptizi -Bakteriyel kolonizasyon -Kor pulmonale	-Kronik pansinüzit - Nazal polipoz	- Hepatomegali - Siroz	-Protein ve yağ malabsorpsiyonu - Pankreatit - Mekonyum ileus - İshal, yağlı gaita - Karında şişlik - Distal intestinal obstrüksiyon sendromu - Rektal prolapsus	-Diabetes mellitus -İnfertilite -Çomak parmak -Vitamin A, D, E ve K eksiklikleri -Çinko eksikliği dermatiti -Erkek infertilitesi

Hastalığın seyri ilerledikçe tipik organizmalarla enfekte olma sıklığı artar. Enflamatuvar hücrelerin içeriklerinin salınmasıyla oluşan enfeksiyonlar sonucu, bronşiyal duvarlarda harabiyet meydana gelir. Bu harabiyet sonucu kıkırdak ve kas doku kaybı oluşur. Bunlar bronşektaziye sebep olur. Hastalığın ilerlemesiyle öksürük, nefes darlığı, artmış sekresyon bunlara ek halsizlik, iştahsızlık ve kilo kaybı oluşur. Bu alevlenmeler ve akciğer fonksiyonundaki azalma tedaviler ile iyileşse de zamanla kalıcı hale gelir. Çomak parmak ise hastalığın ileri seviyesinde daha belirgin halde görülür.

2.4.4. Kistik Fibrozis’te Tanı

KF’te anormal iyon transportu sonucunda terde sodyum ve klor konsantrasyonu normalin üzerinde görülmektedir. Ter testi KF tanısı koymakta altın standarttır (35). KF hastaların % 98’inde terde klor oranının yüksek olduğu belirtilmiştir (36). Kistik fibroziste ter testinde tuz düzeyinin yorumlanması Tablo 2.5.’te verilmektedir.

Tablo 2.5. Ter Testinde Klor Düzeyinin Yorumlanması

Yaş	Terde klor düzeyi (mmol/L)	Yorum
< 6 ay	<30	Negatif test KF olasılığı çok düşük.
≥ 6 ay	<40	Negatif test KF olasılığı çok düşük.
< 6 ay	30–60	Sınırdaki değer Test tekrarı
≥ 6 ay	40–60	Sınırdaki değer Test tekrarı
Tüm yaşlar	≥60	Pozitif test KF tanısını destekler.

(KF: kistik fibrozis)

2.4.5. Kistik Fibrozis’de Prognoz

KF’li bireylerde *Psödomonas aeruginosa* kolonizasyonunun geç başlaması, akciğer semptomlarından çok gastrointestinal semptomların bulunması prognozu olumlu yönde etkiler (37). Bunlara ek ailenin hastalığı iyi yönetmesi, bireyin tedavi rejimine uyum sağlaması da iyi prognoza katkı sağlar. KF’li bireylerde hastalığın şiddetini ve ilerleyişini görmek amacıyla solunum fonksiyon testleri düzenli aralıklarla tekrar edilmektedir. Geçmiş yıllarda KF çocukluk çağı hastalığı olarak düşünülmekteydi. Ulusal Kistik Fibrozis Hasta Kayıt Sistemi tarafından yayınlanan 2022 yılı raporunda 18 yaş ve üstü yaşayan hasta sayısının 284 olduğu belirtilmiştir (31).

2.4.6. Kistik Fibroziste Tedavi

Kistik fibrozis multidisipliner tedavi yaklaşımı gerektirmektedir. Tedavi takip gerektiren; göğüs hastalıkları, gastroenteroloji ve endokrinoloji gibi tüm alt disiplinlere erişimin sağlanabildiği merkezlerde yapılmalıdır. Tedavide amaç, daha iyi akciğer fonksiyonunun korunması, kronik enfeksiyon prevalansının azalması ve yaşam süresinin uzamasına katkıda bulunmaktır.

2.4.6.1.Cerrahi Tedavi

KF'de en sık tutulan organ akciğer olması sebebiyle hastaların çoğu solunum yetmezliğinden kaybedilir. Akciğer transplantasyonu FEV₁ değerinin %30'dan az olması, 6 Dakika Yürüme Testi'nin 400 metreden düşük olması, sık tekrarlayan hemoptizi, tedavilere yanıt alamama gibi durumlarda düşünülür. KF'de akciğer transplantasyonu sağ kalım süresini uzattığı görülmüştür.

2.4.6.2. Pulmoner Rehabilitasyon

Kronik solunum hastalığı olan ve günlük yaşam aktiviteleri azalmış bireylere uygulanan, fiziksel ve psikolojik durumlarını düzeltmeyi ve sağlığı iyileştirmeyi hedefleyen kanıta dayalı, bireye özgü, multidisipliner bir rehabilitasyon şeklidir. Temel hedefleri arasında semptomların azaltılması, fonksiyonel seviyenin artırılması, hastalığın sistemik etkisinin yavaşlatılması hedeflenir (38).

Pulmoner Rehabilitasyon bireyin ihtiyaçları dikkate alınarak planlanmalıdır. Bu sebeple bireyin ihtiyacı olan egzersiz, hasta ve davranış değişikliği eğitimi belirlemeye yönelik değerlendirme gerçekleştirilir. Bireyin fonksiyonel limitasyonları, duygudurum bozukluğu, beslenme durumu kapsamlı şekilde değerlendirilmelidir. Değerlendirme belli aralıklarla tekrarlanmalıdır (39).

KF'li bireylerde solunum yolunda aşırı enflamasyon sonucu akciğer fonksiyonlarında bozulma meydana gelir. Bu bireylerde sekresyon artışı ve buna bağlı oluşan dispneyi azaltmak tedavinin temelini oluşturur.

Hasta ve aile eğitimi

Kistik fibrozis kronik hastalık olması sebebiyle ömür boyu takip gerektirmektedir. KF'li birey tanı aldığı yaştan başlayarak tedaviye uyum sağlaması için hem bireyin hem de ailenin eğitilmesi önemlidir. Hasta eğitiminin amacı, hastaların öz bakımları konusunda daha fazla sorumluluk almalarına yardımcı olmak, fiziksel ve fonksiyonel durumlarında meydana gelen değişikliklerle baş etmelerine yardımcı olmaktır (40). KF'li bireylere ve ailelerine tanıda kullanılan yöntemler, KF'nin patolojisi, akciğer ve endokrin gibi klinik tutulumları, tedavi seçenekleri vb. konularda açıklama yapılmalıdır.

Havayolu temizleme teknikleri

Solunum yolundan sekresyonları temizlemek amacıyla uygulanır. Egzersiz eğitimi, aktif solunum teknikleri döngüsü, göğüs fizyoterapisi, otojenik drenaj, yüksek basınçlı göğüs duvarı ossilatuar cihazları içerir. Pozitif ekspiratuar basınç (PEP) terapisi, düşük basınçlı PEP terapisi gibi havayolu temizleme teknikleri vardır.

Göğüs fizyoterapisi

Postural drenaj, perküsyon, vibrasyon, shaking uygulamalarını içerir. Postural drenaj yerçekimi kullanılarak sekresyonların hareketlendirilmesini sağlar (41). Farklı akciğer loblarındaki sekresyonlar için baş aşağı, yüksek yan yatış gibi farklı pozisyonlar kullanılır.

Aktif Solunum Teknikleri Döngüsü

Akciğer hacmini arttırmak ve sekresyonları mobilize etmek amaçlanır. Aktif solunum teknikleri döngüsü solunum kontrolü, torakal ekspansiyon egzersizleri ve zorlu ekspirasyon tekniğini içerir (42). Solunum kontrolü kişinin üst göğüs ve omuzlar serbestken kendi solunum hızı ve hacminde, diyafragmatik solunum yapmasıyla meydana gelir. Solunum kontrolü oksijen desatürasyonu, dispne, kişi kendini yorgun hissettiği durumlarda kullanılır. Solunum kontrolünden sonra torakal ekspansiyon burundan yavaş ve kontrollü inspirasyon ile kollateral ventilasyonun uyarılmasını sağlar. Zorlu ekspirasyon tekniği, huffing ve solunum kontrolünü içerir (43). Huffing glottis kapalıyken uygulanan zorlu ekspirasyon manevrasıdır. Düşük ve yüksek akciğer hacimlerinde huffing yapmak sırasıyla periferik ve proksimaldeki sekresyonları hareketlendirir. Zorlu ekspirasyon tekniğinde bir ya da 2 huffinge ek solunum kontrolünü içerir.

Otojenik drenaj

Sekresyon hareketliliğini sağlamak için farklı akciğer hacimlerinde solunum yapmayı içerir. Sırasıyla düşük akciğer hacminde, orta akciğer hacminde ve yüksek akciğer hacminde yapılan solunumlarla santral havayollarından balgamın temizlenmesini sağlar.

Pozitif Ekspiratuar Basınç (PEP) Cihazları

PEP maskesi, PEP cihazları kullanılmaktadır. Bu cihazları KF'li birey kendi başına kullanabilmektedir. Ekspirasyonda pozitif basınç oluşturarak sekresyon temizliği sağlar.

Egzersiz eğitimi

Kardiyorespiratuar kuvvet, endurans ve esnekliğin artırılması için çeşitli tiplerde egzersiz eğitimleri bulunmaktadır. Endurans eğitimi, aralıklı eğitim, dirençli eğitim, nöromusküler elektrik stimülasyonu ve solunum kas eğitimi egzersiz eğitimi çeşitleridir (44). Ayrıca pulmoner fonksiyonu, aerobik ve anaerobik kapasiteyi artırdığı, solunum kaslarını güçlendirdiği, egzersiz sırasında artan ventilasyon ve vibrasyon sayesinde hava yolu temizlenmesini artırdığı bilinmektedir (45). Bu nedenle KF'li bireylerde tedavi programına düzenli bir egzersiz programı eklenmesi önemlidir.

İnspiratuar kas eğitimi

KF'li bireylerde inspiratuar kas eğitiminin sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini, akciğer fonksiyonunu ve egzersiz kapasitesini iyileştirdiği gösterilmiştir (46) . Eğitim maksimum inspiratuar basıncın (MIP) %30- 80'inde, haftada 3-7 gün olacak şekilde ve eşik basınç yükleme şeklinde uygulanmaktadır (47).

2.4.6.3. Pulmoner Rehabilitasyon Sonuç Ölçümleri

Solunum fonksiyonları

KF'li bireylerde akciğer etkilenimi mortalite ve morbiditeyi belirleyen temel komplikasyondur. En yaygın olarak tanımlanan ölçüm yararlı ve basit bir klinik ölçüm olan, 1 saniyedeki zorlu ekspiratuar hacim (FEV1) değeridir. Erişkin KF'li bireylerde FEV1 VE FVC azalmasına bağlı olarak obstrüktif tipte akciğer hastalığı görülmektedir. Solunum fonksiyonlarındaki düşüş yetişkinlikte hızlanarak devam eder (48). Hastalık ilerledikçe periferik havayollarındaki obstrüksiyon santral havayollarına doğru yayılır, ilerleyici hava hapsi sonucu solunum fonksiyon testinde restriktif patern görülmeye başlar. KF'li yetişkinlerin yaşam kalitesi, akciğer fonksiyonlarının ciddiyeti ile ilişkilidir (49).

Solunum kas kuvveti

Solunum kas gücü, maksimum inspiratuar basınç (MIP) ve maksimum ekspiratuar basınç (MEP) ölçümüyle değerlendirilebilir (50). Yetersiz beslenme, hastalığın ilerlemesi, gaz değişiminin bozulması, sistemik inflamasyon sebebiyle solunum kasları zayıflayabilir (51). Kronik *Pseudomonas aeruginosa* kolonizasyonu solunum kas kuvvetini azalmasına sebep olur (52). Bozulan gaz değişim mekanizması sebebiyle artan solunum işinin solunum kasları üzerinde eğitim etkisi oluşturabilir (53).

Periferik kas kuvveti

Yetersiz beslenme, sistemik inflamasyon, kortikosteroid kullanımı periferik kaslarında zayıflığa sebep olan faktörlerdir (54, 55). KFTR mutasyonu sebebiyle de iskelet kası kasılma mekanizması etkilendiği düşünülmektedir (56). KF'li bireylerde periferik kas atrofisi ve zayıflığı yaygın olarak görülmektedir ve aerobik, anaerobik performansın azalmasıyla ilişkilidir (57).

Anksiyete ve depresyon

KF'li bireyler anksiyete açısından yüksek risk altında olan bir hastalık grubudur. Bu durum tedaviye uyumlarının azalmasına ve sağlık sonuçlarının kötüleşmesine sebep olabilmektedir (58). Hem anksiyete hem de depresyonun sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi dahil olmak üzere daha kötü hastalık sonuçlarıyla ilişkilidir (59). Özellikle depresyon önerilen tedavilere bağlılığın azalmasına yol açabilmektedir.

Vücut kompozisyonu

Beslenme durumunun değerlendirilmesinde kullanılan vücut kütle indeksi (VKİ) egzersiz kapasitesi hastalığın prognozu ile ilişkilidir. KF'li bireylerde, besin malabsorpsiyonu ve inflamasyon riskinin artmasıyla vücut kompozisyonunu etkilenmektedir. İlerleyen süreçlerde sarkopeni ve osteopeni riski artabilir. Kilo kaybı ve yağsız kütle kaybını KF'li bireylerde periferik kas kaybı ile ilişkili olduğu belirtilmiştir (60). Bu bireylerde vücut kompozisyonunun ölçümü, beslenme durumunun iyileştirebilir ve solunum ve metabolik komplikasyon riskini azaltabilir (61).

Fiziksel aktivite

Fiziksel aktivite KF'nin yönetiminde akciğer fonksiyonu, mukosilyer klirens, kemik sağlığı ve hastaneye yatış sıklığı üzerindeki olumlu etkiler de dahil olmak üzere çeşitli faydalar sağlamaktadır(62). Daha yüksek fiziksel aktivite seviyeleri daha gelişmiş egzersiz kapasitesiyle ilişkilidir (63). bu da KF hastalarında mortalitenin azalmasıyla ilişkilidir (64). Fiziksel aktivitenin korunmasının KF hastalarında birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm (FEV₁) düzeyinin daha yavaş azalmasını sağladığı gösterilmiştir (65).

Yaşam kalitesi

KF'li bireylerde hastalığın getirdiği fiziksel ve psikolojik semptomlar yaşam kalitesinin azalmasına sebep olur. KF'de pankreatit, ağrı ve kabızlık gibi akciğer fonksiyonundan bağımsız olarak yaşam kalitesini kötüleştirebilen birçok pulmoner olmayan belirtiler bulunmaktadır (66).

Kistik Fibrozisin karmaşık doğasını ve ICF'in kapsayıcı yönünü ele aldığımızda çalışmamızda Türkiye'deki yetişkin KF'li bireylere özgü hastanın mevcut durumunu ICF'e dayalı hızlı ve pratik bir şekilde değerlendiren ve interdisipliner takım içinde koordinasyonu artıran bir çekirdek setin geliştirilmesi amaçlandı. Çalışmamızın sonucunda oluşacak çekirdek set ile: KF değerlendirmesi için kapsamlı bir sistem sunmayı, sağlık profesyonelleri arasında ortak dil oluşturmayı, ortak değerlendirme aracı sağlamayı, KF tanılı 18 yaş üstü bireylerin farklı özelliklerini görmeyi öngörüyoruz.

3. BİREY VE YÖNTEM

Bu çalışma, nitel bir araştırma olarak planlandı. Çalışma, kesitsel bir araştırmadır.

Çalışmanın amacı; Türkiye’deki yetişkin KF’li bireylere özgü hastanın mevcut durumunu ICF’e dayalı hızlı ve pratik bir şekilde değerlendiren ve interdisipliner takım içinde koordinasyonu artıran bir çekirdek setin geliştirilmesidir. Bu çalışma sonucu oluşturulan çekirdek set ile sağlık sonuçlarının iyileşmesine ve KF hastalık yönetimine ilişkin klinik gelişmelere katkı sağlamak amaçlandı. Çalışmamızda ICF-Çekirdek Set oluştururken takip edilmesi gereken ‘ICF Research Branch’ tarafından yayınlanan yerleşik, çok kapsamlı, bilimsel ve kanıta dayalı bir rehber takip edildi. Araştırma 4 basamaktan oluşturuldu (Şekil 12) (8).

3.1. Araştırma Yeri ve Zamanı

Hacettepe Üniversitesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi Kalp ve Solunum Fizyoterapisi ve Rehabilitasyon Ana Bilim Dalı Kardiyopulmoner Rehabilitasyon Ünitesi ve Hacettepe Üniversitesi Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalında yürütüldü. Enfeksiyon riskini ortadan kaldırmak amacıyla hasta görüşmeleri bilgisayar ortamında veya telefon görüşmesi yolu ile gerçekleştirildi.

3.2. Araştırmanın Etik Boyutu

Araştırmanın yürütülmesi için Hacettepe Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurul’undan onay alındı (NCT: 06128499).

3.3. Araştırmacıların Roller

Araştırma ekibi 7 araştırmacıdan (S.B.; Prof. Dr., Öğretim üyesi, N.A.; Yüksek Lisans öğrencisi, Fizyoterapist, S.N.K.; Doktora Öğrencisi, Öğretim görevlisi, N.V.Y.; Prof. Dr., Öğretim Üyesi, M.S.; Prof. Dr. Öğretim Üyesi, E.D.; Doç. Dr., O.K.; Uzm. Dr.) oluştu. Tablo 3.1.’de araştırmacıların görev dağılımları verildi.

Tablo 3.1. Çalışmamızda araştırmacı rolleri

Araştırma Basamakları	Araştırmacı
Verilerin toplanması	S.B., N.A., S.N.K., N.V.Y., M.S., E.D., O.K.
Verilerin ICF ile ilişkilendirilmesi	N.A., S.N.K., S.B.
Sonuçların yorumlanması ve raporlandırılması	S.B., N.A.

3.4. Araştırma Örneklemi

Bu çalışma, nitel bir araştırma olarak planlandı. Nitel araştırmaların çoğunlukla gözlem ve görüşmelere dayalı olarak yürütüldüğü, büyük ve geniş örneklemelere ihtiyaç duymadığı; çünkü belirli bir aşamadan sonra gerek gözlemler gerek görüşmeler kendini tekrar etmeye başlayacağı belirtilmiştir (67). Nitel araştırma yapan araştırmacının tekrarlarla karşılaştığında verilerin doygunluğa ulaştığını fark etmesi, verileri çeşitlendirmektense detaylandırması gerektiğini anlaması yoluyla veri toplaması sağlanır. Bu sebeple çalışmamız güç analizi yapmaya uygun bir çalışma değildir.

3.4.1. Literatür Taraması Basamağı- Araştırmacı Perspektifi

Çeşitli veri tabanlarından (PUBMED, Scopus, Embase) son 10 yıllık KF çalışmaları tarandı (8). Literatür taraması yapılırken “*Cystic fibrosis, treatment/outcome measurement, performance test, questionnaire, health status, health related quality of life (HRQOL) and quality of life (QOL)*” anahtar kelimeleri kullanıldı. Tarama sonucunda dahil edilme kriterlerine uygun çalışmalar, sistematik analizlerin yürütülmesine yönelik bir tarama ve veri çıkarma aracı olan “Covidence”ye aktarıldı (68). Covidence’ye aktarılan çalışmalar kriterlere uygunluk açısından iki bağımsız araştırmacı tarafından (NA, SNK) ayrı ayrı incelendi. Üçüncü araştırmacı tarafından (SB) fikir birliği sağlandı. Uygun bulunan çalışmalarda belirtilen temalar ilişkilendirme sürecine dahil edilmek üzere belirlendi. Ardından bu parametreler Cieza’nin ilişkilendirme kuralları kullanılarak bağımsız iki araştırmacı tarafından (NA, SNK) ICF kategorilerine bağlandı. Daha sonra bağlantılı kategoriler üzerinde bir frekans analizi yapıldı. Bir yayında tekrar tekrar görünen bir ICF kategorisi yalnızca bir kez sayıldı. Yayınların en az % 5’inde tespit edilen ICF kategorileri aday kategori listesine dahil edildi.

Literatür Taraması- Dahil Edilme Kriterleri

- Kistik Fibrozis tanılı 18 yaş üstü bireylerle yapılan çalışmalar
- Son 10 yıl içinde yayınlanmış çalışmalar
- Dili ingilizce olan çalışmalar
- Randomize kontrollü, klinik kontrol çalışma, gözlemsel çalışmalar, kesitsel çalışmalar, niteliksel çalışmalar, sistematik derleme

Literatür Taraması-Dahil Edilmeme Kriterleri

- Psikometrik ve önleme çalışmaları, faz II klinik araştırma çalışmaları, yalnızca laboratuvar parametreleriyle yapılan çalışmalar, hayvan deneyleri, mektuplar, yorumlar ve editör yazıları

3.4.2. Nitel Araştırma Basamağı- Hasta Perspektifi

İkinci basamak KF'yi tanı almış bireylerin perspektifinden görmemizi sağlayan 'nitel araştırma' basamağıydı. Hacettepe Göğüs Hastalıkları'nda KF tanısı ile takip edilen ve Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesine yönlendirilen yetişkin bireylere ulaşıldı. Kişilere fizyoterapist yönlendirmesiyle ICF'nin bileşenlerini kapsayan 6 açık uçlu soru yöneltildi (Tablo 3.2.). Görüşmeler ses kaydına alındı ve daha sonra kelimesi kelimesine yazıya döküldü. Belirlenen kavramlar Cieze'nin kurallarına göre bağımsız iki araştırmacı tarafından ICF kategorileriyle ilişkilendirildi.

Nitel Araştırma-Dahil Edilme Kriterleri

- KF tanılı 18 yaş üstü bireyler
- Araştırmaya katılmaya gönüllü olmak,

Tablo 3.2. ICF bileşenlerini kapsayan 6 açık uçlu soru

Odak grup görüşmelerinde KF’li bireylere yöneltilen sorular	ICF bileşeni
1. Bedeniniz ve zihniniz hakkında düşünürseniz, olması gerektiği gibi çalışmıyor mu?	Vücut işlevleri
2. Vücudunuzu düşünürseniz, hangi kısımlarda sorunlar mevcut?	Vücut yapıları
3. Günlük hayatınızı düşünürseniz, sizin için sorunlar neler?	Aktivite ve Katılım
4. Çevrenizi ve yaşam koşullarınızı düşündüğünüzde, neyi faydalı veya destekleyici buluyorsunuz?	Çevresel faktörler-kolaylaştırıcılar
5. Çevrenizi ve yaşam koşullarınızı düşündüğünüzde, hangi engellerle karşılaşıyorsunuz?	Çevresel faktörler-bariyerler
6. Kendiniz hakkında düşünürseniz, sizin için ve durumunuzu/durumunuzu ele alma şekliniz hakkında önemli olan nedir?	Kişisel faktörler

3.4.3. Uzman Anketi Basamağı- Sağlık Profesyoneli Perspektifi

Üçüncü basamak KF’yi sağlık profesyonellerinin gözünden görmemizi sağlayan uzman anketi basamağıydı. Bu basamakta Hacettepe Üniversitesi Göğüs Hastalıkları Anabilim dalında KF alanında çalışan hekimler ve bu hekimlerin Ulusal Kistik Fibrozis Hasta Kayıt Sistemi’nde yer alıp iş birliği içinde oldukları meslektaşlarına ulaşıldı. Hekimlere ek olarak Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi’nde akademik ve klinik olarak KF tanılı hastalarla çalışan fizyoterapistler ile farklı merkezlerde bu alanda deneyime sahip fizyoterapistlere ulaşıldı.

Sağlık profesyonellerinden gelen cevaplar Word’e aktarıldı. Sağlık profesyonellerinden gelen cevaplar ICF içerisinden uygun olan bir veya birden fazla madde ile 2 bağımsız araştırmacı (NA, SNK) tarafından ilişkilendirildi. Fikir birliğinin sağlanamadığı durumlarda ICF deneyimine sahip dördüncü kıdemli bir kişiye (SB) danışıldı. SB Kardiopulmoner Rehabilitasyon’da lisansüstü programlarda 8 yıldır danışmanlık yapmakta ve 15 yıldır lisansüstü düzeyde ICF ile ilgili ders vermektedir. Ayrıca ICF ile ilgili kanıta dayalı değerlendirme başlığı altında dersler verip kurslara katılmaktadır. Son aldığı kurs “ICF- StARS- An introduction to the standardized assessment and reporting of functioning by using

the International Classification of Functioning Disability, and Health (ICF)’dı. Uzmanların en az % 5’i tarafından bildirilen ICF kategorileri, aday kategorileri listesine dahil edildi.

Uzman Anketi-Dahil Edilme Kriterleri

-KF ile ilgili problemlere hakim, KF’ li bireyleri tedavi etme ve/veya konuyu araştırma konusunda en az 3 aylık deneyime sahip olmak

-Araştırmaya katılmaya gönüllü olmak

KF’li bireyleri tedavi eden ya da bu alanda araştırma yapma konusunda deneyime sahip sağlık profesyonellerine e-mail yoluyla KF’li bireylere yönelik ICF bileşenlerini kapsayan 6 açık uçlu soru yöneltildi (Tablo 3.3.). Sağlık profesyonellerine sorular Google Forms aracılığıyla yönlendirildi.

Tablo 3.3. ICF bileşenlerini kapsayan 6 açık uçlu

Sağlık Profesyonellerine yönlendirilen sorular:	ICF bileşenler
1. Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişinin bedeni ve zihni hakkında düşünürseniz... Kendisini ilgilendiren sorunları listeler misiniz? <i>Örn: nefes darlığı, infertilite, depresyon vb.</i>	Vücut işlevleri
2. Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişinin vücudunu (organ, kol, bacak, diğer bölümler) düşünürseniz... Hangi anatomik yapılarda sorunlar var? <i>Örn: akciğer, bağırsak, çomak parmak, kas kuvveti vb.</i>	Vücut yapıları
3. Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişinin günlük hayatını düşünürseniz... Sorunları nelerdir? <i>Örn: sekresyon temizliği nedeniyle sosyal yaşama katılmada azalma, uzun süreli hastanede kalış sebebiyle eğitim öğretimin aksaması vb.</i>	Aktivite ve Katılım
4. Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişi için çevreyi ve yaşam koşullarını düşünürseniz günlük aktivitelerini veya görevlerini gerçekleştirmesini kolaylaştıran faktörler nelerdir? <i>Örn: ailesi ya da çevresi tarafından destek görmek, spora yönlendirilmek.</i>	Çevresel faktörler- kolaylaştırıcılar
5. Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişi için çevreyi ve yaşam koşullarını düşünürseniz günlük aktivitelerini veya görevlerini gerçekleştirmesine engel olan faktörler nelerdir? <i>Örn: aile ve okulun yetersiz bilgisi, havalandırması yetersiz ortamlar</i>	Çevresel faktörler- bariyerler
6. Kistik Fibrozis tanısına olan kişiyi düşünürseniz, yaşam aktivitelerini sürdürmesinde hangi kişisel özelliklerinin onu desteklediğini ya da alıkoyduğunu düşünürsünüz? <i>Örn: tütün ve benzeri bağımlılık yapıcı madde, meslek sahibi olmak, yaş vb.</i>	Kişisel faktörler

3.4.4. Fikir Birlięi Basamaęı

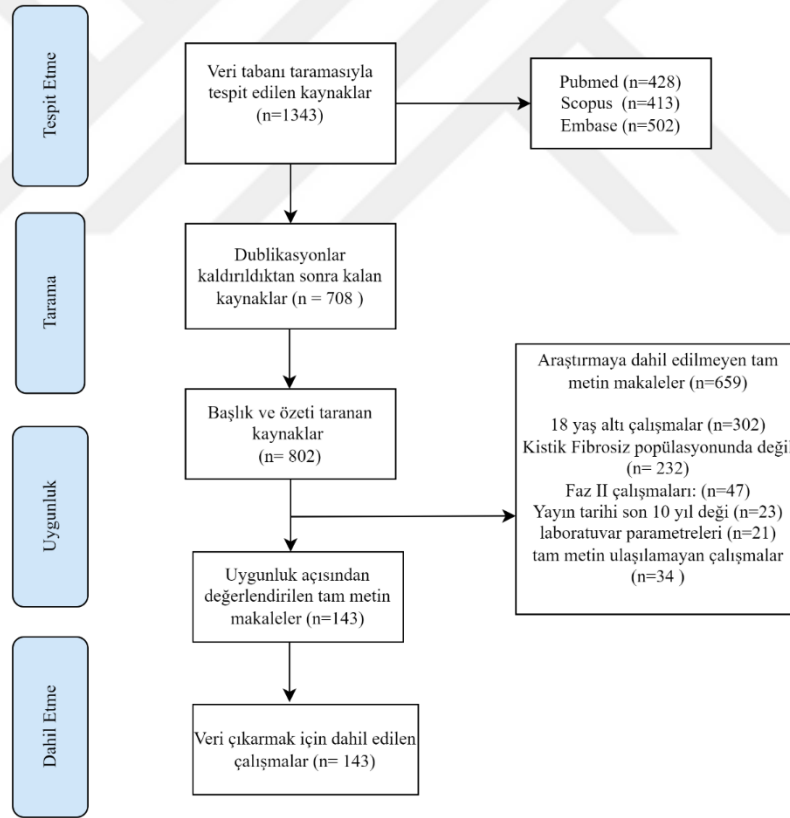
Dördüncü basamak, ilk üç basamakta topladıęımız veriler sonucunda nihai Çekirdek Seti oluşturacaęımız ‘fikir birlięi’ aşamasıydı. Fikir birlięi aşaması multidisipliner ekip ile bir “Delphi” çalışmasını gerektirmektedir. Bu multidisipliner ekip en az 5 yıl deneyim şartı ile doktorlar, psikologlar, fizyoterapistleri, sosyal hizmet uzmanları, hemşirelerden oluşmaktadır. Çalışmamızın bu aşaması için ekip iş birlięine yönelik gerekli kişiler ile temasa geçilmeye başlandı. Bu aşamanın sürecinin uzun olmasından dolayı tez çalışması içinde tamamlanamamıştır. Çalışmamızda tüm aşamalardan elde edilen ICF bileşenlerinin alt kategorilerinden % 5’in üstünde belirtilen kategoriler bir araya getirilerek nihai olmasa bile KF hastaları için ICF tabanlı bir çerçeve oluşturuldu.

4. BULGULAR

Türkiye’deki yetişkin KF’li bireylere özgü hastanın mevcut durumunu ICF’e dayalı hızlı ve pratik bir şekilde değerlendiren ve interdisipliner takım içinde koordinasyonu artıran bir çekirdek setin geliştirilmesi amacıyla planladığımız bu çalışmada dört farklı perspektiften bulgular elde edildi.

4.1. Literatür Taraması- Araştırmacı Perspektif

Literatür taraması sonucunda 1767 çalışma belirlendi. Tekrar eden çalışmalar çıkarıldı (n=890) Ardından dahil edilme kriterlerine uygunluk açısından özet/tam metin makaleler (n = 877) incelendi. Dahil edilme kriterlerine uyan 143 tam metin makalenin parametreleri ICF ile ilişkilendirildi (Şekil 4.1.). İlişkilendirme sürecinde vücut işlevleri, vücut yapıları, aktivite katılım ve çevresel faktörler bileşenlerine dahil edilen parametreler belirlendi.



Şekil 4.1. Literatür incelemedeki çalışmaların seçim prosedürünü gösteren akış şeması

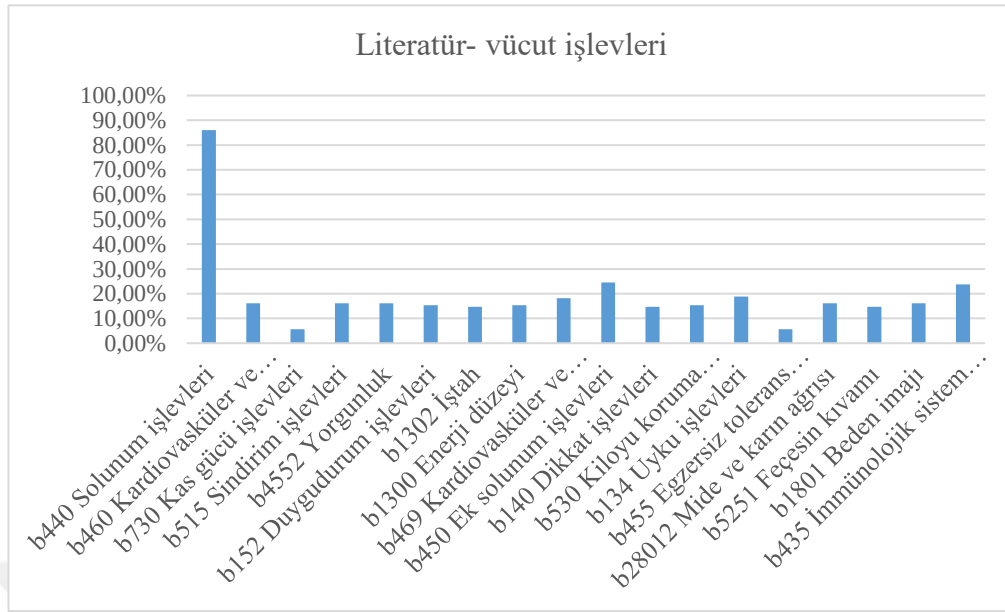
Vücut işlevleri bileşeni için anlamlı temalar ve ICF kodları Tablo 4.1’de gösterildiği gibidir. Şekil 4.2.’de ise %5’ten fazla olan ICF’nin vücut işlevleri

kategorileri gösterilmektedir. Kategoriler incelendiğinde ICF'nin vücut işlevleri bileşeninin sekiz bölümünden altısını kapsadığı görüldü. % 86,01 “b440 Solunum işlevleri” ve % 24,48 “b450 ek solunum işlevleri” kategorilerine değinildi. Bu kategorilerden sonra en sık tekrar edilenler ise, % 23,78 “b435 immünolojik sistem işlevleri”, % 18,88 “b469 Kardiovasküler ve solunum sistemlerinin ek işlevleri ve belirtileri, diğer belirtilmiş ve belirtilmemiş” ve “b134 uyku işlevleri” kategorileriydi.

Tablo 4.1. Literatür incelemedeki çalışmalarda vücut işlevleri kategorileri-anlamli temalar ve ICF kodları

Anlamli tema	ICF Kodu	Yüzde
Spirometre, CFQ-R	b440 Solunum işlevleri	% 86,01
Elektrokardiogram	b410 Kalp işlevleri	% 2,10
CFQ-R	b1801 Beden imajı	% 16,08
CFQ-R	b140 Dikkat işlevleri	% 14,69
Sindirim semptomları, CFQ-R	b515 Sindirim işlevleri	% 16,08
Öksürük, CFQ-R	b450 Ek solunum işlevleri	% 24,48
CFQ-R	b1302 İştah	% 14,69
Ereksiyon, cinsel işlevler	b640 Cinsel işlevler	% 1,20
CFQ-R	b152- Duygudurum işlevleri	% 15,38
CFQ-R	b28012 Mide ve karın ağrısı	% 16,08
Kronik pseudomonas aeruginosa üremesi	b435 İmmünolojik sistem işlevleri	% 23,78
CFQ-R	b1300 Enerji düzeyi	% 15,38
CFQ-R	b134 Uyku işlevleri	% 18,88
Periferik kas değerlendirme, dinamometre	b730 Kas gücü işlevleri	% 5,59
Aerobik kapasite	b455 Egzersiz tolerans işlevleri	% 5,59
Yorgunluk değerlendirme	b4552 Yorgunluk	% 16,08
İnfertilite	b6600 Fertilite ile ilgili işlevleri	% 2,80
Modifiye Borg Skalası	b460 Kardiovasküler ve solunum işlevleriyle ilişkili belirtiler	% 16,08
Balgam	b469 Kardiovasküler ve solunum sistemlerinin ek işlevleri ve belirtileri, diğer belirtilmiş ve belirtilmemiş	% 18,18
Vücut kitle indeksi, CFQ-R	b530 Kiloyu koruma işlevleri	% 15,38
CFQ-R	b5251 Feçesin kıvamı	% 14,69

CFQ-R: Yeniden Düzenlenmiş Kistik Fibrozis Anketi



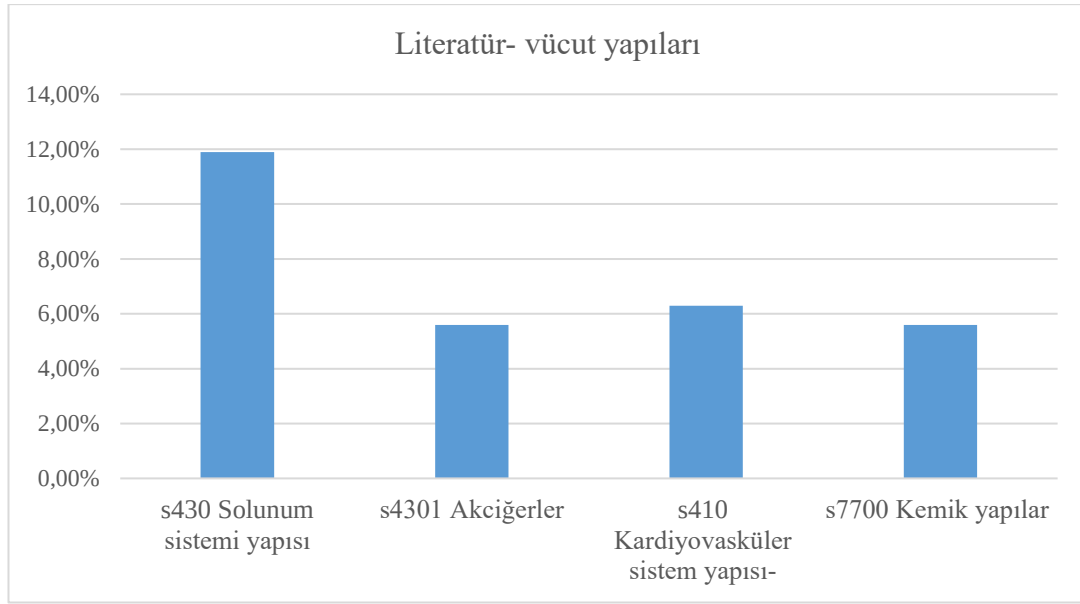
Şekil 4.2. Literatürde % 5'ten fazla belirtilen vücut işlevleri ICF kategorileri

Vücut yapıları bileşeni açısından çalışmalarda belirtilen anlamlı temalar ve ICF kodları Tablo 4.2.'de gösterildiği gibidir. Şekil 4.3.'de ise % 5'ten fazla olan vücut yapıları kategorileri gösterilmektedir. ICF'nin vücut yapısından sekiz bölümünden üçünü kapsadığı, en sık % 11,89 “s430 solunum sistemi yapısı” ve % 6,29 “s410 kardiyovasküler sistem yapısı” kategorilerine değinildiği görüldü. Bu bileşenlerden sonra en sık tekrar edenler ise % 5,59 oranında “s4301 akciğerler” ve “s7700 kemik yapılar” kategorileriydi.

Tablo 4.2. Literatür taraması sonucu çalışmalardaki vücut yapıları kategorileri, anlamlı temalar ve ICF kodları

Anlamlı tema	ICF Kodu	Yüzde
MRG, radyografi	s430 Solunum sistemi yapısı	% 11,89
Akciğer filmi	s4301 Akciğerler	% 5,59
EKO	s410 Kardiyovasküler sistem yapısı	% 6,29
OÇTS, MRG	s540 Bağırsak yapısı	% 2,10
Fizik muayene	s4302 Göğüs kafesi	% 2,80
DEXA	s7700 Kemik yapılar	% 5,59

(MRG: Manyetik Rezonans Görüntüleme, OÇTS: Oro-Çekal Transit Süresi, DEXA: Kemik Yoğunluğu Testi)



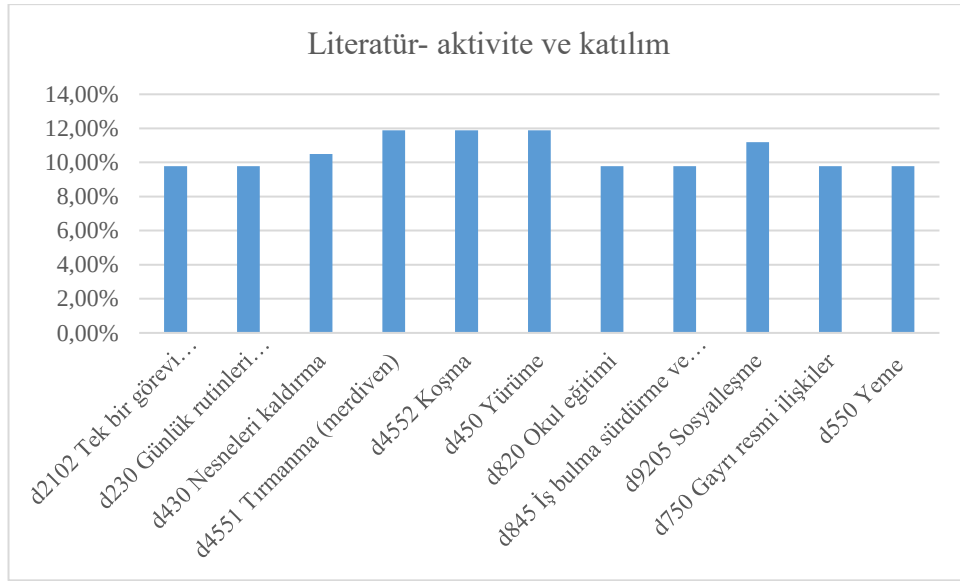
Şekil 4.3. Literatürde % 5’ten fazla belirtilen vücut yapıları ICF kategorileri

Aktivite ve katılım bileşeni için anlamlı temalar ve ICF kodları Tablo 4.3.’de gösterildiği gibidir. Şekil 4.4.’de ise % 5’ten fazla olan aktivite ve katılım bileşenine ait kategoriler gösterilmektedir. ICF’in vücut işlevlerinin dokuz bölümünden altısını kapsıyordu. En sık % 11,89 “d450 yürüme”, “d4551 tırmanma”, “d4552 koşma” ve % 11,19 “sosyalleşme” kategorileriydi.

Tablo 4.3. Literatür taraması sonucu çalışmalardaki aktivite ve katılım kategorileri- anlamlı temalar ve ICF kodları

Değerlendirme yöntemi	ICF Kodu	Yüzde
Glittre ADL test, CFQ-R	d430 Nesneleri kaldırma	% 10,49
CFQ-R	d450 Yürüme	% 11,89
CFQ-R	d4551 Tırmanma	% 11,89
CFQ-R	d2102 Tek bir görevi bağımsız olarak yerine getirme	% 9,79
CFQ-R	d4552 Koşma	% 11,89
CFQ-R	d750 Gayri resmi sosyal ilişkiler	% 9,79
CFQ-R	d230 Günlük rutinleri yerine getirme	% 9,79
CFQ-R	d550 Yeme	% 9,79
CFQ-R	d820 Okul eğitimi	% 9,79
CFQ-R	d9205 Sosyalleşme	% 11,19
CFQ-R	d845 İş bulma, sürdürme ve son verme	% 9,79

(CFQ-R: Yeniden Düzenlenmiş Kistik Fibrozis Anketi)



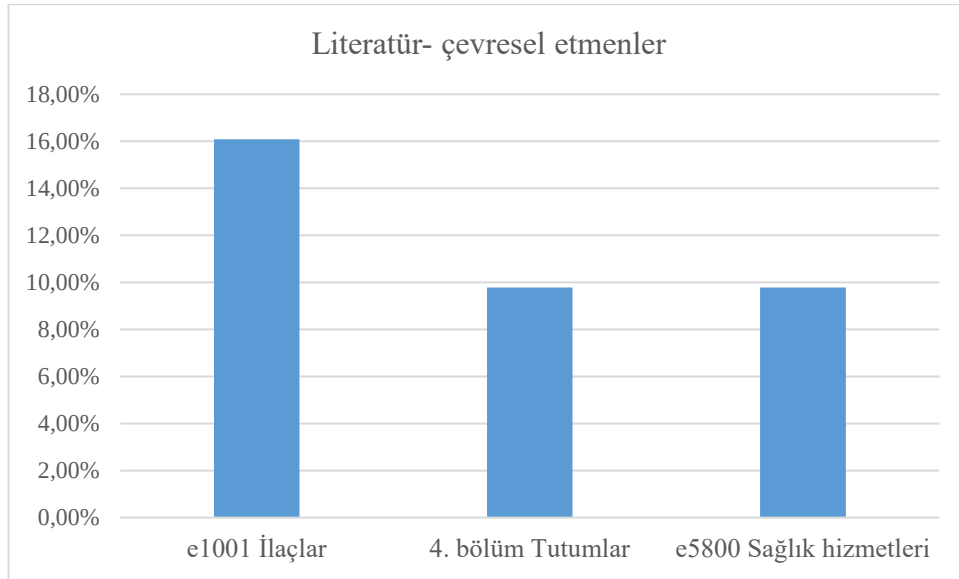
Şekil 4.4. Literatürde % 5’ten fazla belirtilen aktivite ve katılım ICF kategorileri

ICF’ in çevresel etmenler bileşeni için incelenen çalışmalar sonucunda anlamlı temalar ve ICF kodları Tablo 4.4.’te gösterildiği gibidir. Şekil 4.5.’de ise % 5’ten fazla olan çevresel etmenler kategorileri gösterilmektedir. ICF’nin çevresel etmenler bileşeninin 5 bölümünden 3’ünü kapsıyordu. En sık % 16,08 “e1101 ilaçlar”, % 9,79 “e5800 sağlık hizmetleri” ve ‘4. Bölüm-tutumlar” bileşenlerine değinildi.

Tablo 4.4. Literatür taraması sonucu çalışmalardaki çevresel etmenler kategorileri- anlamlı temalar ve ICF kodları

Değerlendirme yöntemi	ICF Kodu	Yüzde
İlaçlar, CFQ-R	e1101 İlaçlar	% 16,08
CFQ-R	e5800 Sağlık hizmetleri	% 9,79
CFQ-R	4.Bölüm Tutumlar	% 9,79

(CFQ-R: Yeniden Düzenlenmiş Kistik Fibrozis Anketi)



Şekil 4.5. Literatürde % 5'ten fazla belirtilen çevresel etmenler ICF kategorileri

4.2. Nitel Araştırma- Hasta Perspektifi

Çalışmaya Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı tarafından takip edilen 45 KF'li birey dahil edildi. Bu bireylerden 15 tanesi anket gönderildikten sonra soruları cevaplamayı istemedikleri belirttikleri için 30 KF'li birey çalışmaya dahil edildi. Çalışmaya katılan bireylerin demografikleri Tablo 4.5.'de gösterilmektedir. Çalışmaya katılan bireylerin 18' i kadın (% 60), 12'si erkek (% 40), % 50'sinin eğitim düzeyinin lisans olduğu ve hem kentsel hem de kırsal yerleşim yerlerinde ikamet ettikleri görüldü.

Tablo 4.5. Kistik Fibrozis Tanılı Bireylerin Demografik Özellikleri

Özellikler	Kistik fibrozis n=30
Yaş (yıl)	25,7 ± 5,5 (18-39)
Cinsiyet	
Kadın	18(% 60)
Erkek	12 (% 40)
Boy uzunluğu (cm)	158 ± 30,3 (152-178)
Vücut ağırlığı (kg)	54±11,5 (37-78)
Vücut kütle indeksi (kg/m ²)	20,16 ± 2,59 (15-26,7)
Eğitim düzeyi	
Lise	13 (% 43,3)
Önlisans	2 (% 6,6)
Lisans	15 (% 50)

Veriler Ortalama± Standart Sapma (min-max) ve n(%) olarak gösterildi.

Çalışmaya katılan KF'li bireylerin özgeçmişleri ile ilgili bilgiler Tablo 4.6.'daki gibidir. Bireylerin % 40'ında nazal polip hikayesi olduğu, % 88'sinin inhalasyon yolu ile aldığı ilaç tedavisine devam ettiği görüldü. Bireylerde en sık *F508 del homozigot* mutasyon çeşidi olduğu görüldü.

Tablo 4.6. Bireylerin özgeçmiş bilgileri

	Kistik Fibrozis n=30	
	%	n
Nazal polip	40	12
Nazal polip cerrahisi	16,6	5
Karaciğer büyümesi	26,6	8
KF ilişkili diyabet	20	6
Bağırsak cerrahisi	6,6	2
Abdominal hernia	6,6	2
Osteoporoz	6,6	2

Çalışmaya katılan bireylerin vücut işlevleri ile ilgili “*Bedeniniz ve zihniniz hakkında düşünürseniz... Olması gerektiği gibi çalışmıyor mu? Yaşadığınız fizyolojik sıkıntıları düşünün...*” sorusuna verdikleri örnek yanıtlar aşağıda gösterilmektedir.

23 yaşında kadın hasta: “Öksürük ve balgamım çok oluyor. Nefes darlığı yaşıyorum. Gün içinde çok yorgun hissettiğim zamanlar oluyor. Onun haricinde karın ağrım oluyor.”

35 yaşında erkek hasta: “Gen ilaçlarından önceki ve sonraki halim şeklinde ayırmam gerekir. Gen ilaçlarından önce öksürük ve balgam beni çok zorluyordu. Gen ilacı kullanmaya başladıktan sonra eskisi gibi nefes darlığı, balgam, öksürük bulunmuyor.”

21 yaşında kadın hasta: “En sık yaşadıklarım nefes darlığı, halsizlik, yorgunluk.”

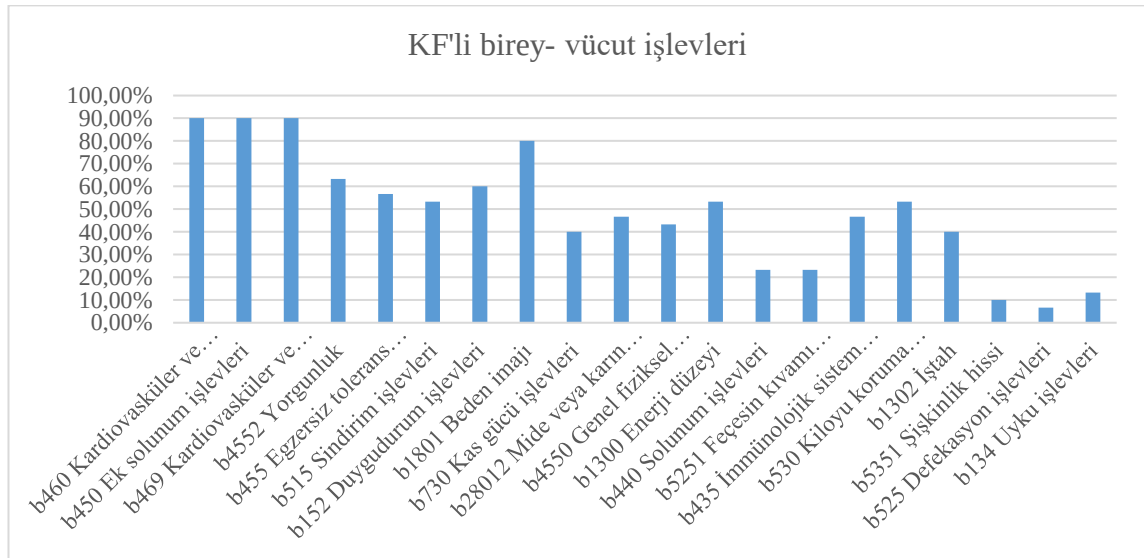
Çalışmaya katılan bireyler tarafından vücut işlevleri sorusuna verilen cevaplar, anlamlı temalar ve ICF kodları Tablo 4.7.'de gösterildiği gibidir. Şekil 4.6.'da ise KF'li bireylerin verdiği yanıtlar içinde % 5'ten fazla olan ICF kategorileri gösterilmektedir. Vücut işlevleri kapsamında hastaların verdiği cevaplar ICF'in vücut işlevlerinin 8 bölümünden 6'sını kapsıyordu. Bireylerin % 90

oranında “b460 Kardiovasküler ve solunum işlevleriyle ilişkili belirtiler” ve “b450 Ek solunum işlevleri” ve “b469 Kardiovasküler ve solunum sistemlerinin ek işlevleri ve belirtileri, diğer belirtilmiş ve belirtilmemiş” bileşenlerine değindikleri görüldü. Bu bileşenlerden sonra en sık tekrar edilenler % 80 “b1801 Beden imajı” % 66,33 “b4552- yorgunluk” bileşenleriydi.

Tablo 4.7. Vücut işlevleri sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları

“Bedeniniz ve zihniniz hakkında düşünürseniz... Olması gerektiği gibi çalışmıyor mu? Yaşadığınız fizyolojik sıkıntıları düşünün...” sorusuna KF’li bireyin cevapları	Anlamlı tema	ICF Kodu	Yüzdesi
21 yaşında kadın hasta: “Yokuş çıkınca fazla merdiven çıkınca nefes darlığı yaşıyorum, nefes nefese kalıyorum.”	Nefes Darlığı	b460 Kardiovasküler ve solunum işlevleriyle ilişkili belirtiler	% 90
23 yaşında kadın hasta: “Öksürük, balgam şikâyetim var.”	Öksürük	b450 Ek solunum işlevleri	% 90
23 yaşında kadın hasta: “Öksürük, balgam şikâyetim var.”	Balgam	b469 Kardiovasküler ve solunum sistemlerinin ek işlevleri ve belirtileri, diğer belirtilmiş ve belirtilmemiş	% 90
22 yaşında kadın hasta: “Gün içerisinde bir anda anı yorgun oluyorum sonra biraz dinlenip eski halime dönüyorum.”	Yorgunluk	b4552 Yorgunluk	% 63,33
21 yaşında erkek hasta: “Yokuşlardan çıkarken tıkanıyorum”	Tıkanmak	b455 Egzersiz tolerans işlevleri	% 56,67
35 yaşında erkek hasta: “Kreon olmadan yemek yiyemem. Arkadaşlarım yerken bakarım ya da çay içerim.”	"Kreon" olmadan yemek yiyememe	b515 Sindirim işlevleri	% 53,33
23 yaşında erkek hasta: “Yaygın anksiyete tanımı olduğu için uyku problemi yaşıyorum.”	Anksiyete	b152 Duygudurum işlevleri	% 60
35 yaşında erkek hasta: “Çomak parmak çok belli ediyordu arkadaşları dalga geçiyordu, kız çocukları oje ile kapatıyor. Zayıf görünmek başlı başına derti.”	Çomak parmak, zayıf görünmek	b1801 Beden imajı	% 80
28 yaşında erkek hasta: “Kol kaslarım zayıf ve cılız. Ama normal güçlü bir erkek gibi değilim. Çok ağır taşırken zorlanıyorum.”	Kas zayıflığı	b730 Kas gücü işlevleri	% 40
19 yaşında kadın hasta: “Kronik bir karın ağrısı durumum var”	Karın ağrısı	b28012 Mide veya karın ağrısı	% 46,67
23 yaşında kadın hasta: “Uzun süreli yürümeyi sürdüremiyorum.”	Aktiviteyi sürdürememek	b4550 Genel fiziksel dayanıklılık	% 43,33
21 yaşında erkek hasta: “Gün içerisinde enerjimin tükendiğini hissettiğim zamanlar oluyor.”	Enerji düzeyinin azalması	b1300 Enerji düzeyi	% 53,33

22 yaşında kadın hasta: “Özellikle enfeksiyon dönemlerinde basit bir işi yaparken soluk soluğa kaldığım oluyor.”	Soluk kalmak	b440 Solunum işlevleri	% 23,33
27 yaşında kadın hasta: “Kreon evde unutursam hemen karnım şişiyor. İshal oluyorum.”	İshal olmak	b5251 Feçesin kıvamı (yağlı feçes)	% 23,33
29 yaşında erkek hasta: “Zayıf olmak özgüvenimi etkiliyor.”	Güven	b1266 Güven	% 3,33
19 yaşında kadın hasta: Enfeksiyon olup da ateşim çıkarsa görüşmeyi kesiyorum o süre zarfında insanlarla.	Enfeksiyon	b435 İmmünolojik sistem işlevleri	% 46,67
34 yaşında kadın hasta: “Lisedeyken zayıftım iştahım yoktu. Kilo alamıyordum. O dönemde benim için yeme bozukluğu problemdi. Ama tolere edebileceğim düzeydeydi.”	Kilo alamamak	b530 Kiloyu koruma işlevleri	% 53
23 yaşında kadın hasta: “Zaman zaman iştahsızlığım oluyor. Pek bir şey yiyemiyorum.”	İştah	b1302 İştah	% 40
27 yaşında kadın hasta: “Kreonu evde unutursam hemen karnım şişiyor.”	Karnın şişliği	b5351 Şişkinlik hissi	% 10
23 yaşında kadın hasta: “Tuvalete çıkma konusunda genel bir problem yaşıyorum.”	Dışkılama	b525 Defekasyon işlevler	% 7
19 yaşında kadın hasta: “Bir de çok öksürdüğüm dönemlerde sırt ağrısı yaşıyorum.”	Sırt ağrısı	b28013 Sırt ağrısı	% 3
20 yaşında kadın hasta: “Gün içerisinde aşırı uykulu hissedip hiçbir iş yapmadığım günler oluyor”	Uyku problemi	b134 Uyku işlevleri	% 13



Şekil 4.6. KF’li bireyler tarafından % 5’ten fazla belirtilen vücut işlevleri ICF kategorileri

Çalışmaya katılan bireylerin vücut yapıları ile ilgili “*Vücudunuzu düşünürseniz, hangi kısımlarda sorunlar mevcut? Bunları anatomik yapılarınız*

olarak düşünebilirsiniz.” sorusuna verdikleri örnek yanıtlar aşağıda gösterilmektedir.

35 yaşında erkek hasta: “Akciğer, bağırsak, sinüsler, polip ameliyatı geçirdim.”

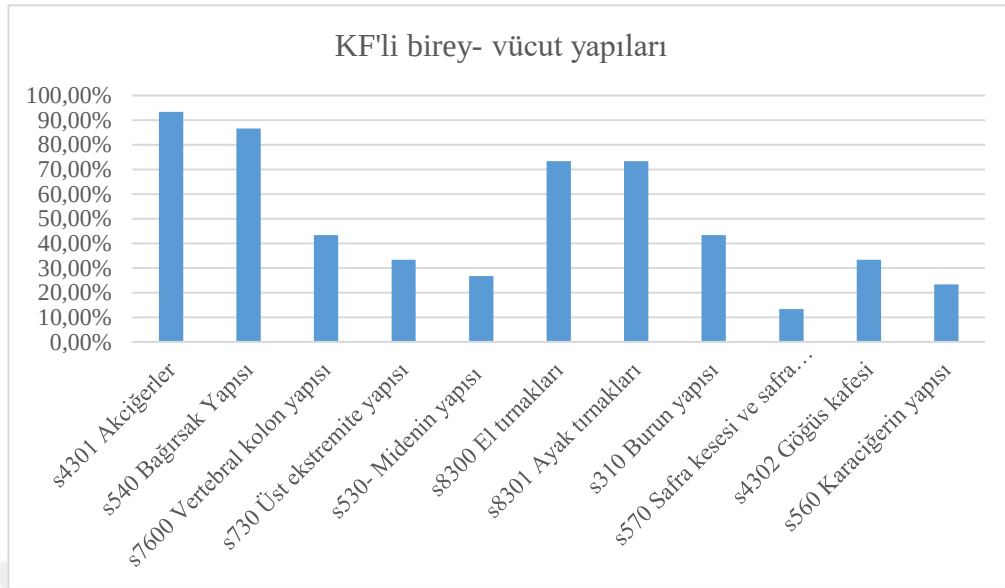
22 yaşında kadın hasta: “Akciğer, bağırsakta problemlerim var.”

29 yaşında erkek hasta: “Akciğer, bağırsak (karın ağrım dışarıda yemek yediğimde olur. Kalitesiz yağ kullanılırsa etkileniyorum.) Kaslarım zayıftır. Özellikle kol kasları.”

Çalışmaya katılan bireyler tarafından vücut yapıları sorusuna verilen cevaplar, anlamlı temalar ve ICF kodları Tablo 4.8.’de gösterildiği gibidir. Şekil 4.7.’de ise KF’li bireylerin verdiği yanıtlar içinde %5 den fazla olan ICF kategorileri gösterilmektedir. Vücut yapıları konusunda hastaların verdiği cevaplar ICF’nin vücut yapılarının 8 bölümünden 6’sını kapsıyordu. %93,33 ‘s4301 Akciğerler’ ve %86,67 ‘s540 Bağırsak Yapısı’ bileşenlerine değinildi. Bu bileşenlerden sonra en sık tekrar eden ise %73,33 ‘s8300- El tırnakları-çomak parmak ve %73,33 ‘s8301- Ayak tırnakları-çomak parmak bileşenleriydi.

Tablo 4.8. Vücut yapıları sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları

<i>“Vücudunuzu düşünürseniz, hangi kısımlarda sorunlar mevcut? Bunları anatomik yapılarınız olarak düşünebilirsiniz.” sorusuna KF’li bireyin cevapları</i>	Anlamlı tema	ICF Kodu	Yüzdesi
33 yaşında erkek hasta: “Akciğerde sıkıntı yaşıyorum.”	Akciğer	s4301 Akciğerler	% 93,33
33 yaşında erkek hasta: “Karın ağrım çok fazla olduğu için bağırsakta da sıkıntı yaşıyorum diyebilirim.”	Bağırsak	s540 Bağırsak Yapısı	% 86,67
35 yaşında erkek hasta: “Öksürük basıncımı azaltmak için kamburlaştım. Skolyoz geliştirdim bende mesela. Kifozum var.”	Skolyoz, kifoz, disk hernisi	s7600 Vertebral kolon yapısı	% 43,33
22 yaşındaki kadın hasta: “Kol kaslarım çok cılız”	Kol kasları	s730 Üst ekstremité yapısı	% 33,33
21 yaşında kadın hasta: “Pankreas atakları yaşıyorum.”	Pankreas	s550 Pankreasın yapısı	% 3,33
22 yaşında erkek hasta: “Günlük hayatta mide ve bağırsak ağrısı beni rahatsız ediyor.”	Mide	s530 Midenin yapısı	% 26,67
19 yaşında kadın hasta: “Fakat çomak parmak beni bir dönem fazlaca rahatsız ettiği için protez tırnak takmayı düşündüm sonra vazgeçtim.”	Çomak parmak	s8300 El tırnakları	% 73,33
19 yaşında kadın hasta: “Bir de ayak parmaklarımı beğenmediğim için başkalarının yanında çorabımı hiç çıkarmam.”	Çomak parmak	s8301 Ayak tırnakları	% 73,33
28 yaşında erkek hasta: “Tekrarlayıcı şekilde burnumda polip çıkıyor”	Burun polipi	s310 Burun yapısı	% 43,33
31 yaşında erkek hasta: “Problem yaşadığım için safra kesem alındı.”	Safra kesesi	s570 Safra kesesi ve safra yollarının yapısı	% 13,33
28 yaşında erkek hasta: “Göğüs kafesim şiş duruyor, bundan rahatsız oluyorum.”	Göğüs kafesi	s4302 Göğüs kafesi	% 33,33
20 yaşında kadın hasta: “Karaciğerde sıkıntı yaşıyorum. KC yetersizliğim olmuştu.”	Karaciğer	s560 Karaciğerin yapısı	% 23



Şekil 4.7. KF'li bireyler tarafından % 5'ten fazla belirtilen vücut yapıları ICF kategorileri

Çalışmaya katılan bireylerin aktivite-katılım ile ilgili “*Günlük hayatını düşündüğünde sizin için sorunlar neler? Aktivitelere katılımınızı düşünün?*” sorusuna verdikleri örnek yanıtlar aşağıda gösterilmektedir.

35 yaşında erkek hasta: “Dışarı çıkabilirim ama çabuk yoruluyorum ve öksürüğüm artıyor. Nefes darlığı oluyor ve yoruluyorum. Enzim takviyesi kullanırken sıkıntı yaşamıyorum.”

19 yaşında kadın hasta: “Arkadaşlarımla rahatça dışarı çıkabilirim. Ama enfeksiyon olup da ateşim çıkarsa görüşmeyi kesiyorum o süre insanlarla. Hastaneye yattığım zamanlar okula gidemiyorum mesela. Kış mevsiminde çok soğuk havalarda dışarı çıkamam hasta olurum diye. Sabah ve akşam ilaç kullanma saatlerinde dışarı çıkmıyorum.”

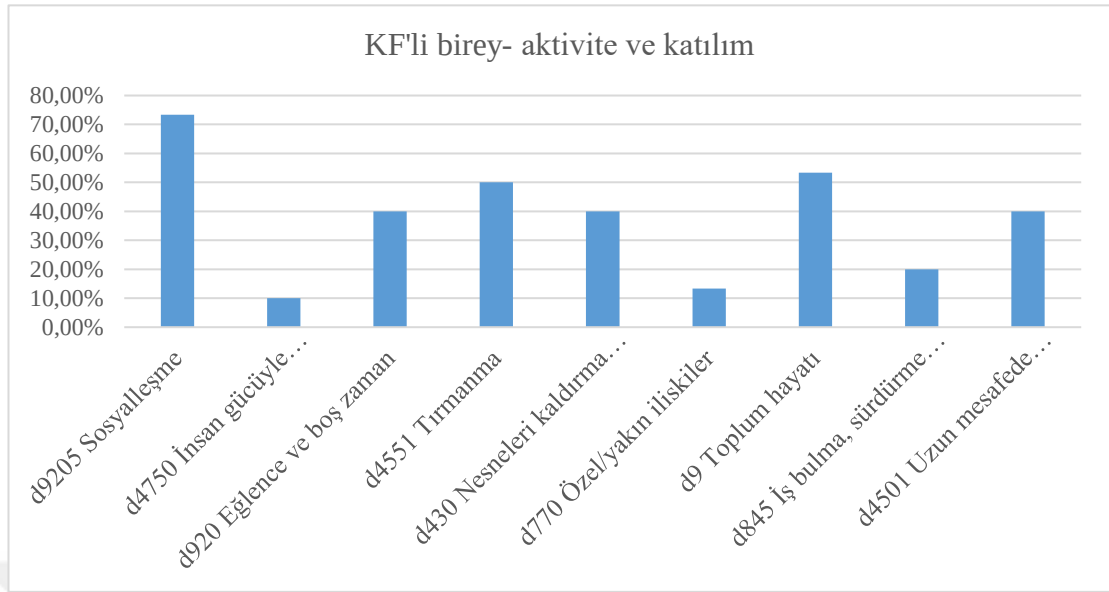
22 yaşındaki kadın hasta: “Tempolu olamıyorum. Kapalı alanda ya da açık havada sigara içenlerin yanında duramıyorum. Yanımdan gecen biri parfüm sıkmışsa tıkanıyorum. Çok rahatsız ediyor. Arkadaşlarımla enfeksiyonum olmadığı zamanda rahatça buluşabiliyorum. Yokuş, merdiven çıkarken zorlanıyorum. Kreon unuttuğum zaman yemek yiyemiyorum. Sıkıntı oluyor. Arkadaşım ya da akrabama gittiğimde buhar ilacı ağır olduğu için her yere götüremiyorum. İlacı taşıırken de soğuk olması gerektiği için taşıyamıyorum.”

Çalışmaya katılan bireyler tarafından aktivite ve katılım sorusuna verilen cevaplar, anlamlı temalar ve ICF kodları Tablo 4.9.'da gösterildiği gibidir. Şekil 4.8.'de ise KF'li bireylerin verdiği yanıtlar içinde %5 den fazla olan ICF kategorileri gösterilmektedir. Aktivite ve katılım konusunda hastaların verdiği cevaplar ICF'nin aktivite katılımın bileşeninin dokuz bölümünden beşini kapsıyordu. % 73,33 “d9205 sosyalleşme” ve % 53,33 “d9 toplum hayatı” bileşenlerine değinildi. Bu bileşenlerden sonra en sık tekrar eden ise % 50 “d4551 tırmanma” ve % 40 “d430 nesneleri kaldırma ve taşıma” bileşenleriydi.



Tablo 4.9. Aktivite ve katılım sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları

“Günlük hayatını düşündüğünde sizin için sorunlar neler? Aktivitelere katılımınızı düşünün?” sorusuna KF’li bireylerin cevapları	Anlamlı tema	ICF Kodu	Yüzdesi
33 yaşında erkek hasta: “Arkadaşlarımızla kahvaltıya gidemezdik.”	Arkadaşlarla aktivitelere katılamama	d9205 Sosyalleşme	% 73,33
18 yaşında kadın hasta: “Arkadaşlarımla bisiklet sürmeyi çok seviyorum fakat hemen tıkanacağım için dinlene dinlene sürmem gerekiyor.”	Bisiklet Sürme	d4750 İnsan gücüyle çalışan taşıt sürme	% 10
35 yaşında erkek hasta: “Eskiden akşam bir yerde kalamazdık buhar almazsam tıkanırdım.”	Akşam dışarda kalamama	d920 Eğlence ve boş zaman	% 40
21 yaşındaki kadın hasta: “Okula devamlılığım çok etkilendi. 2 ay okula gidebildim sonra bıraktım. Sürekli yatışlarım oluyor.”	Eğitimi sürdürmememe	d830 Yüksek eğitim	% 3,33
28 yaşında erkek hasta: “Eşimle alışverişe çıkma konusunda sıkıntı yaşıyorum. Hemen yoruluyorum.”	Alışveriş yapmakta zorlanma	d620 Hizmet ve mal edinme	% 3,33
28 yaşında erkek hasta: “Fazla merdiven çıkınca nefes darlığı yaşıyorum, nefes nefese kalıyorum.”	Merdiven çıkamama	d4551 Tırmanma	% 50
23 yaşında kadın hasta: “Kaslarım normal insana göre zayıf. Bir şey kaldırırken zorlandığım oluyor.”	Nesne kaldırırken zorlanma	d430 Nesneleri kaldırma ve taşıma	% 40
31 yaşında erkek hasta: “Çok rahat kabullendim. Hasta gibi davranmadım. Ben evlendim ayrıldım hatta. Hastalık yüzünden ayrıldım.”	Karı koca ilişkileri	d770 Özel/yakın ilişkiler	% 13,33
29 yaşında erkek hasta: “Hastane ve metro gibi yerlerde öksürük tuttuğu zaman garip bakışlara maruz kalıyorum. Bu da bir hayli rahatsız ediyor. Hele ki Corona virüs dönemi ve sonrasında daha da zorlaştı. Kalabalık yerlere çıkmak benim için zorlayıcı”	Kalabalık yerlere çıkmak	d9 Toplum hayatı	% 53,33
28 yaşında erkek hasta: “Çalışma hayatı beni fazlasıyla zorluyor. Uzun süreler ayaktayım. Ofiste çay dağıtıyorum, bulaşık yıkıyorum. Terliyorum. Durduğum mutfakta havalandırma yok, bu sebeple iş değiştirmeyi düşünüyorum.”	İş bırakma, değiştirme	d845 İş bulma, sürdürme ve son verme	% 20
26 yaşında erkek hasta: “İlaçlarım alınacağı zaman başkalarından borç istemem gerekebiliyor, gerçekten çok pahalı”	Kendine yetme	d870 Ekonomik olarak kendine yetme	% 3
22 yaşında kadın hasta: “Okulda derslikler 4. Katta. Asansör olmadığı için yürümem gerekiyor. Bu bile beni derse girmekten alıkoyuyor.”	Uzun mesafe yürüme	d4501 Uzun mesafede yürüme	% 40
24 yaşındaki kadın hasta: “Evlendiğimden beri yemek hazırlama konusunda sıkıntı yaşıyorum, annemden yardım alıyorum. Bazen annemlere gidip yemek yiyoruz.”	Yemek hazırlama	d630 Yemek hazırlama	% 3,33



Şekil 4.8. KF’li bireyler tarafından %5 den fazla belirtilen aktivite ve katılım ICF kategorileri

Çalışmaya katılan bireylerin çevresel faktörler bileşeni için “*Çevresel Faktörler-kolaylaştırıcılar-Çevrenizi ve yaşam koşullarınızı düşündüğünüzde, neyi faydalı ve destekleyici buluyorsunuz? ve Çevrenizi ve yaşam koşullarınızı düşündüğünüzde, hangi engellerle karşılaşıyorsunuz?* sorularına verdikleri örnek yanıtlar aşağıda gösterilmektedir.

35 yaşında erkek hasta: “Birkaç sene öncesine kadar engelli kategorine giremiyorduk. Şimdi giriyoruz ve kamuda atanabiliyoruz en azından hastalar topluma kazandırıldı. Bizim gibi hastaları belli oranda tutuyor. Uygun fiyatlı otomobil bulamıyoruz. Birkaç sene öncesinde çok nefes darlığı yaşadığım için araba almak zorunda kalmıştık. Akranlar çok bilmediği için gereksiz soru sorabilir. İnsanın psikoloji bozuluyor ve kırılabiliriz. Ailenle konuyu konuşmak hastalığı paylaşmak beni rahatlatıyor. Arkadaş çevresi de bilinçli ise yardımcı olabiliyor.”

21 yaşında kadın hasta: “Toplu taşıma araçlarını tercih etmiyorum. Havalandırma yetersiz olduğunda duramıyorum. Hastaneler çok kalabalık o konuda da rahat edemiyorum. Akrabalarım durumumu bilmiyor ama ailem yardımcı oluyor.”

27 yaşında kadın hasta: “Beni kalabalık ortam daraltır. Klima beni tıkıyor. Tozlu ortamda çalışamıyorum. Kokudan hemen etkileniyorum. Daha önce

çalıştığım yerde sigara içiyorlardı. Ben çok etkileniyorum sigaradan. Toplu taşıma da öksürünce gıcık tutunca geriliyorum. KF merkezinde takipliyim. Orası çok güzel ilgileniyor bizle. İki hemşire bizi üremelerimize göre çağırıyor. Çok dikkat ediyor enfeksiyona. Gen ilacına ulaşmam zorlayıcı oldu. Başvuru yapılması için il değişmem gerekiyor. Hastanede bir tanıdığım var ona yaptırıyorum. Tedarik süresi de çok uzun olduğu için beni negatif etkiliyor.”

Çalışmaya katılan bireyler tarafından çevresel etmenler sorusuna verilen cevaplar, anlamlı temalar ve ICF kodları Tablo 4.10’de gösterildiği gibidir. Şekil 4.9’da ise KF’li bireylerin verdiği yanıtlar içinde % 5’ten fazla olan ICF kategorileri gösterilmektedir. Çevresel etmenler konusunda hastaların verdiği cevaplar ICF’nin çevresel etmenler bileşeninin beş bölümünün hepsini kapsıyordu. % 83,33 “e1101 ilaçlar” ve % 76,67 “e580 Sağlık hizmetleri, sistemleri ve politikaları” bileşenlerine değinildi. Bu bileşenlerden sonra en sık tekrar eden ise % 76,67 “e310 yakın aile” ve % 66,67 “e315 “geniş aile”, % 66,67 “e410 yakın aile fertlerinin bireysel tutumları” bileşenleriydi.

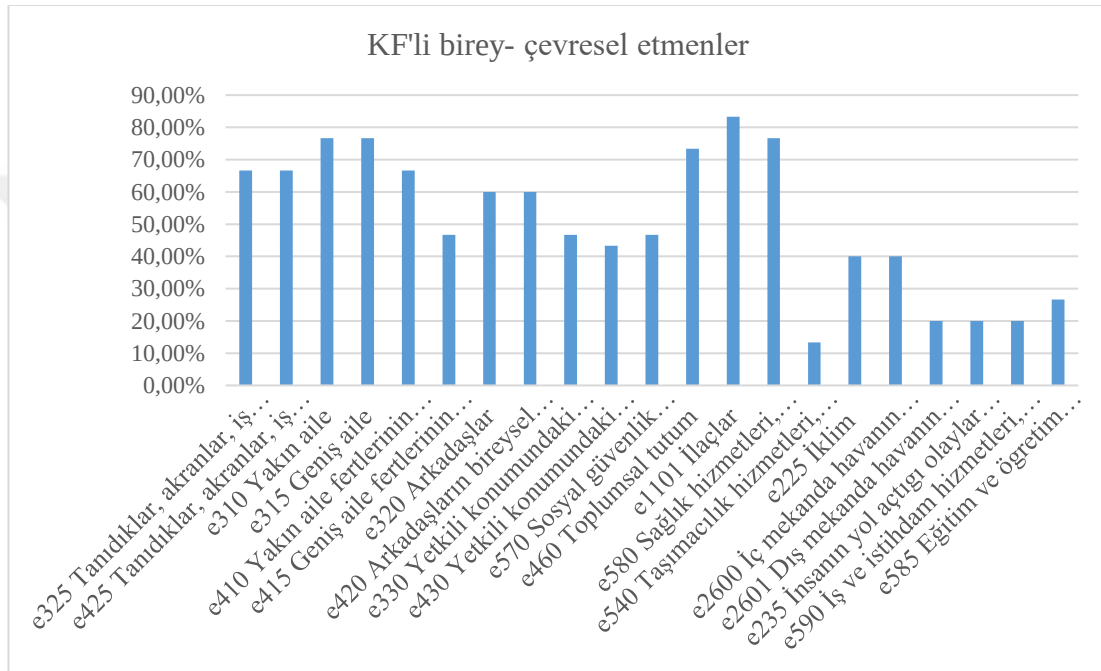
Tablo 4.10. Çevresel etmenler sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları

“Çevresel Faktörler-kolaylaştırıcılar-Çevrenizi ve yaşam koşullarınızı düşündüğünüzde, neyi faydalı ve destekleyici buluyorsunuz? Çevrenizi ve yaşam koşullarınızı düşündüğünüzde, hangi engellerle karşılaşıyorsunuz?” sorusuna KF’li bireyin cevapları	Anlamlı tema	ICF Kodu	Yüz des
35 yaşında erkek hasta: “Arkadaş çevresi de bilinçli ise yardımcı olabiliyor.”	Arkadaşların desteği	e325 Tanındıklar, akranlar, iş arkadaşları, komşular ve topluluk üyeleri (+)	% 66,67
35 yaşında erkek hasta: “Akranlar çok bilmediği için gereksiz soru sorabilir. İnsanın psikoloji bozuluyor ve kırılabiliriz.”	Akranların tutumu	e425 Tanındıklar, akranlar, iş arkadaşları, komşular ve topluluk üyelerinin bireysel tutumları-engelleyici (-)	% 66,67
35 yaşında erkek hasta: “Ailenle konuyu konuşmak hastalığı paylaşmak beni rahatlatıyor.”	Aile Desteği	e310 Yakın aile (+)	% 76,67
22 yaşında kadın hasta: “Akrabalarımın davranışları, sürekli hastaymışım gibi davranmaları beni rahatsız ediyor.”	Geniş aile	e415 Geniş aile fertlerinin bireysel tutumları (-)	% 46,67

35 yaşında erkek hasta: “Ailenle konuyu konuşmak hastalığı paylaşmak beni rahatlatıyor.”	Yakın aile	e410 Yakın aile fertlerinin bireysel tutumları (+)	% 66,67
22 yaşında kadın hasta: “Yakın arkadaşlarımla buluşacağımız zaman benim evime yakın yerler tercih ediyoruz.”	Arkadaş Desteği	e320 Arkadaşlar (+)	% 60
27 yaşında erkek hasta: “Pandemi döneminde iş yerimin şartları beni çok zorladı. Yardımcı olmadılar hastalığımı belirtmeme rağmen.”	İş yeri yöneticisi	e330 yetkili konumundaki insanlar (-)	% 46,67
26 yaşında kadın hasta: Akrabalarım bazen destek olmak yerine beni zorlayabiliyor.	Geniş aile	e315 Geniş aile (+,-)	% 76,67
35 yaşında erkek hasta: “Şefin ya da müdürün odasında buharımı alabiliyorum, durumumu söyledim.”	Yetkili konumdaki insanların tutumu	e430 Yetkili konumundaki insanların bireysel tutumları (+)	% 43,33
23 yaşındaki kadın hasta: “Arkadaşlarım ban karşı çok anlayışlılar.”	Arkadaşların tutumu	e420 Arkadaşların bireysel tutumları	% 60
28 yaşında erkek hasta: “Engelli kategorine giremiyorduk. Şimdi giriyoruz ve kamuda atanabiliyoruz en azından hastalar topluma kazandırıldı.”	Engelli haklarıyla ilgili devlet politikaları	e570 Sosyal güvenlik hizmetleri, sistemleri ve politikaları (+)	% 46,67
35 yaşında erkek hasta: “Gen ilacı öncesinde öksürük, nefes darlığı, çok sık ateşlenme, yorgunluk fazlasıyla vardı. Gündüz ve akşam çok koyu balgam çıkarıyordum. Şimdi zorlasam da çıkmıyor.”	Gen ilacı kullanımı	e1101 İlaçlar (+)	% 83,33
35 yaşında erkek hasta: “Eskişehir’de yaşıyorum. Acil durumda danışabileceğim takibinde olacağım bir doktor aramak için hastaneye gittim. KF uzaydan gelmiş gibi davrandılar. En iyisi deneyimli bir KF merkezinde takip edilmek. Ama benim için ulaşımı zor.”	KF merkezlerine erişim zorluğu	e580 Sağlık hizmetleri, sistemleri ve politikaları (-)	% 76,67
26 yaşında kadın hasta: “Toplu taşıma çok kalabalık ve temiz değil. Kullanmaya çalışıyorum. Ulaşım da benim için büyük dert.”	Toplu taşıma	e540 Taşımacılık hizmetleri, sistemleri ve politikaları (-)	% 13,33
27 yaşında erkek hasta: “Mevsim geçişlerinde çok etkileniyorum. Özellikle kışın daha sık hasta oluyorum.”	İklim	e225 İklim (-)	% 40
25 yaşında erkek hasta: “Kapalı alanda ya da acık havada sigara içenlerin yanında durursam tıkanıyorum.”	Kapalı-açık alanda sigara	e2600 İç mekanda havanın niteliği (-)	% 40
23 yaşında kadın hasta: “Dışarıda çok nem varsa rahat nefes alamıyorum.”	Hava kalite	e2601 Dış mekanda havanın niteliği (-)	% 20
34 yaşında erkek hasta: “Öksürük dönemlerinde kendinizi anlatamamak. Bulaş riski olmamasına rağmen insanların size, kendilerine bulaşabilecek bir hastalığı var sorunsal ile bakıyor olmaları. İnsan içine çıkmak istemediğim zamanlar oluyor.”	Toplumsal tepkisinden çekinmek	e460 Toplumsal tutum (+/-)	% 73,33

21 yaşında kadın hasta: “Özellikle üniversite sınav dönemim çok stresli geçti. Bir yandan hastalığı yönetmek, bir yandan sınava çalışmak çok zordu. daha esnek bir sınav şeklimizin olması iyi olabilirdi.”	Eğitim hayatı	e585 Eğitim ve öğretim sistemleri, hizmetleri ve politikaları (-)	% 26,67
27 yaşında erkek hasta: “İş yerinde bizim gibi engelleri olan bireylere daha fazla kolaylık sağlanması güzel olurdu.”	İş yeri imkanları	e590 İş ve istihdam hizmetleri (-)	% 20
20 yaşında erkek hasta: “Toplu taşımada kokudan etkileniyorum. Özellikle sigara kullananlar beni zorluyor.”	Sigara kullananlar beni zorluyor.	e235 İnsanın yol açtığı olaylar (sigara) (-)	% 20

Çevresel etmenler (-)engelleyici, (+) kolaylaştırıcı



Şekil 4.9. KF’li bireyler tarafından % 5’ten fazla belirtilen çevresel etmenler ICF kategorileri

4.3. Uzman Anketi Basamağı- Sağlık Profesyoneli Perspektifi

Araştırmaya davet ettiğimiz 71 (31 hekim, 40 fizyoterapist) sağlık profesyoneli anketi tamamladı.

4.3.1. Hekim Perspektifi

Çalışmaya katılan hekimler ile ilgili tanımlayıcı bilgiler Tablo 4.11’de verilmektedir. Hekimlerin % 41,93’ünün deneyimlerinin 1-5 yıl arasında olduğu, % 61,29’unun klinikte çalıştığı ve daha çok Ankara da çalışmalarını sürdürdükleri görüldü.

Tablo 4.11. Çalışmaya katılan hekimlerin demografik özellikleri

Özellikler	Hekim n=31
Cinsiyet n(%)	
Kadın	20 (% 64,5)
Erkek	11 (% 35,5)
Uzmanlık alanı	
Göğüs hastalıkları	28 (% 90,3)
Enfeksiyon hastalıkları	3 (% 9,6)
Sağlık profesyonelleri deneyim yılı	
1 yıl	7 (% 22,5)
1-5 yıl	13 (% 41,93)
5-10 yıl	8 (% 25,80)
>10	3 (% 9,67)
Çalışma alanı	
Klinik	19 (% 61,29)
Araştırma	5 (% 16,12)
Eğitim	6 (% 19,35)
İdari	1 (% 3,22)
Bulunduğu il	
Ankara	29 (% 93,54)
Hatay	1 (% 3,22)
Van	1 (% 3,22)

Çalışmaya katılan hekimlerin vücut işlevleri ile ilgili “*Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişinin bedeni ve zihni hakkında düşünürseniz... Kendisini ilgilendiren sorunları (fizyolojik, psikolojik) listeler misiniz?*” sorusuna verdikleri örnek yanıtlar aşağıda gösterilmektedir.

“Nefes darlığı, ishal, sık enfeksiyon, sık hastane yatışı, düzenli ilaç kullanım gerekliliği, nebül ilaç kullanım sürelerinin uzun olması, bunlara bağlı olarak sosyal hayattan zorunlu olarak kısmi izolasyon”

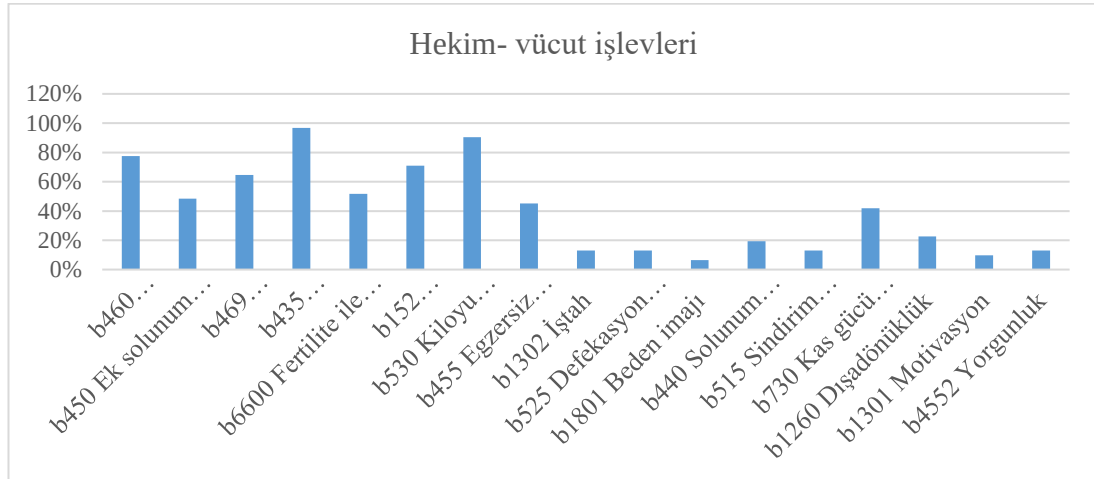
“Kilo kaybı, kas kaybı, çomak parmak gibi diğer fiziksel sorunlar nedeni ile günümüz toplumunun güzellik algılarına uyamamak özellikle genç popülasyonda takip ettiğimiz hastalarımızda sorun teşkil etmekte”

“Özellikle ciddi akciğer tutulumu olan hastalarda sürekli oksijen kullanımı- Bifazik Pozitif Havayolu Basıncı (BİPAP) gerekliliği, yaşam süresinin kısalığı ve bunun farkında olmalarının getirdiği psikolojik sıkıntılar”

Çalışmaya katılan hekimler tarafından vücut işlevleri sorusuna verilen cevaplar ve ICF kodları Tablo 4.12’de gösterildiği gibidir. Şekil 4.10’da hekimlerin verdiği yanıtlar içinde % 5’ten fazla olan ICF kategorileri gösterilmektedir. Vücut işlevleri için, ICF'nin sekiz bölümünün tamamındaki kategorileri içermekteydi. % 97 “b435 immünolojik sistem işlevleri” ve % 90 “b530 kiloyu koruma işlevleri” bileşenlerine değinildi. Bu bileşenlerden sonra en sık tekrar eden ise % 77 “b460 Kardiovasküler ve solunum işlevleriyle ilişkili belirtiler” ve % 65 “b469 Kardiovasküler ve solunum sistemlerinin ek işlevleri ve belirtileri, diğer belirtilmiş ve belirtilmemiş” kategorileriydi.

Tablo 4.12. Vücut işlevleri sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları

“Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişinin bedeni ve zihni hakkında düşünürseniz... Kendisini ilgilendiren sorunları (fizyolojik, psikolojik) listeler misiniz?” sorusuna hekimlerin verdiği yanıtlar	ICF Kodu	Yüzdesi
Nefes Darlığı	b460 Kardiovasküler ve solunum işlevleriyle ilişkili belirtiler	% 77
Öksürük	b450 Ek solunum işlevleri	% 48
Balgam	b469 Kardiovasküler ve solunum sistemlerinin ek işlevleri ve belirtileri, diğer belirtilmiş ve belirtilmemiş	% 65
Solunum fonksiyon bozukluğu	b440 Solunum işlevleri	% 19
Sindirim problemleri	b515 Sindirim işlevleri	% 13
Sık enfeksiyon geçirme	b435 İmmünolojik sistem işlevleri	% 97
İnfertilite	b6600 Fertilite ile ilgili işlevler	% 52
Kilo kaybı	b530 Kiloyu koruma işlevleri(kaşeksi)	% 90
Kas kuvvet zayıflığı	b730 Kas gücü işlevleri	% 42
Dışkılama problemleri	b525 Defekasyon işlevleri	% 13
İshal, konstipasyon	b5251 Defekasyon işlevleri feçesin kıvamı	% 3
İştahsızlık	b1302 İştah	% 13
Çomak parmak görüntüsünden rahatsız olmak, zayıf görünmekten rahatsız olmak	b1801 Beden imajı	% 6
Efor kısıtlaması	b455 Egzersiz tolerans işlevleri	% 45
Depresif duygudurum	b152 Duygudurum işlevleri	% 71
Hastalık sebebiyle sosyal ortamlar çekinme, utanma	b1260 Dışadönüklük	% 23
Motivasyon, azim	b1301 Motivasyon	% 10
Aktivite sırasında erken yorulma	b4552 Yorgunluk	% 13
Kalp	b410 Kalp işlevleri	% 3



Şekil 4.10. Hekimler tarafından % 5’ten fazla belirtilen vücut işlevleri ICF kategorileri

Hekimler tarafından vücut yapılarına yönelik “*Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişinin vücudunu (organ, kol ve bacaklar ve diğer bölümler) düşünürseniz... Hangi anatomik yapılarda sorunları var?*” sorusuna verilen örnek yanıtlar aşağıda gösterilmektedir.

“Akciğer, bağırsak, pankreas, kas kuvvetinde azalma, düşük beden kitle indeksi, çomak parmak”

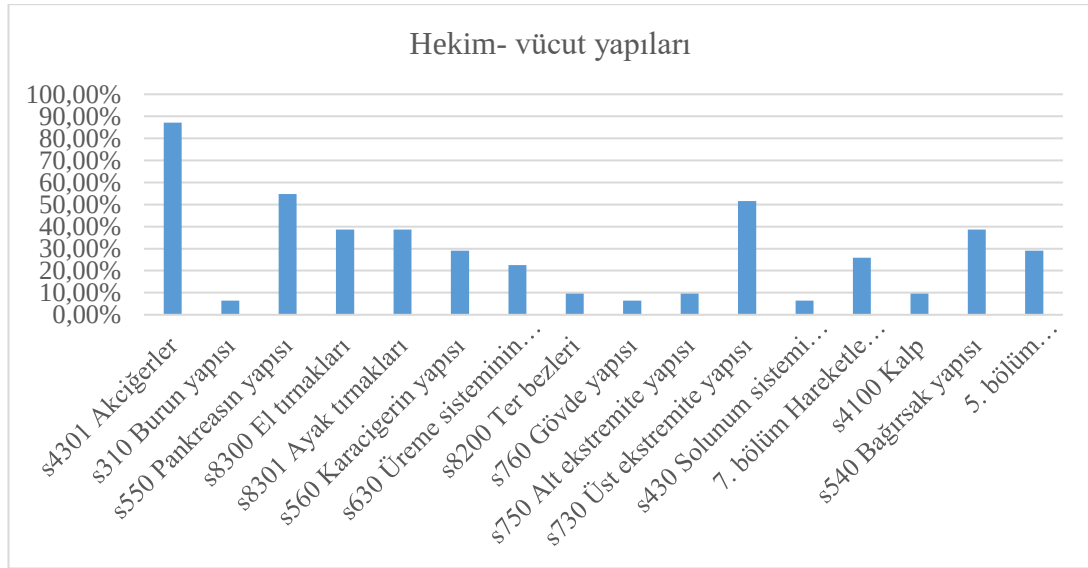
“Akciğer, pankreas, karaciğer, bağırsaklar, çomak parmak, deri, üreme sistemi, kemikler, kalp, sinüsler, kas kuvveti”

“Akciğer, karaciğer, pankreas, kol kasları, üreme sistemi”

Çalışmaya katılan hekimler tarafından vücut yapıları sorusuna verilen cevaplar ve ICF kodları Tablo 4.13.’de gösterildiği gibidir. Şekil 4.11’de ise hekimlerin verdiği yanıtlar içinde % 5’ten fazla olan ICF kategorileri gösterilmektedir. Vücut yapıları için, ICF’nin sekiz bölümünün tamamındaki kategoriler belirlendi. % 87,50 “s4301 akciğerler” ve % 54,84 “s550 pankreas yapısı” bileşenlerine değinildi. Bu bileşenlerden sonra en sık tekrar eden ise % 38,71 “s8300 el tırnakları”, “s8301 ayak tırnakları” ve “s540 bağırsak yapısı” bileşenleriydi.

Tablo 4.13. Vücut yapıları sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları

“Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişinin vücudunu (organ, kol ve bacaklar ve diğer bölümler) düşünürseniz... Hangi anatomik yapılarda sorunları var?” sorusuna hekimlerin verdiği yanıtlar	ICF Kodu	Yüzdesi
Akciğer	s4301 Akciğerler	% 87,50
Pankreas	s550 Pankreasın yapısı	% 54,84
Çomak parmak	s8300 El tırnakları	% 38,71
Çomak parmak	s8301 Ayak tırnakları	% 38,71
Nazal sinüs	s310 Burun yapısı	% 6,45
Karaciğer	s560 Karaciğerin yapısı	% 29,03
Üreme sistemi	s630 Üreme sisteminin yapısı	% 22,58
Ter bezleri	s8200 Ter bezleri	% 9,68
Postür bozukluğu (kifoz, skolyoz)	s7600 Vertebral kolon yapısı	% 6,45
Gövde	s760 Gövde yapısı	% 6,45
Ekstremit	s750 Alt ekstremit	% 9,68
Ekstremit	s730 Üst ekstremit	% 51,61
Üst alt solunum yolları	s430 Solunum sistemi yapısı	% 6,45
Deri yapısı	s810 Deri bölgesinin yapısı	% 3,23
Kemik, kas, tendon	7.Bölüm Hareketle ilişkili yapılar	% 25,81
Kalp	s4100 Kalp	% 9,68
Üriner sistem	s610 Üriner sistem yapısı	% 3,23
Bağırsak	s540 Bağırsak yapısı	% 38,71
Gastrointestinal sistem problemleri	5. bölüm Sindirim, metabolik ve endokrin sistemle ilişkili yapılar	% 29,03



Şekil 4.11. Hekimler tarafından %5’ ten fazla belirtilen vücut yapıları ICF kategorileri

Çalışmaya katılan hekimlerin aktivite ve katılım ile ilgili “*Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişinin günlük hayatını düşünürseniz... Sorunları nelerdir?*” sorusuna verdikleri örnek yanıtlar aşağıda gösterilmektedir.

“Fiziksel inaktivite, aktivite sırasında erken yorulma ve nefes darlığı, sık hastaneye yatış nedeniyle okula devamlılık problemi, sınıfta devamlı öksürmesi nedeniyle okula gitmek istememe, evden eğitim, sosyal aktivitelere katılımı yetersizlik (sinemaya gidememek gibi)

“Nefes darlığı nedeniyle rahat şekilde yaşlılarıyla kaynaşamama, derslerin aksaması, sık sık hastalıkla alakalı hastane yatışı sebebiyle depresyon”

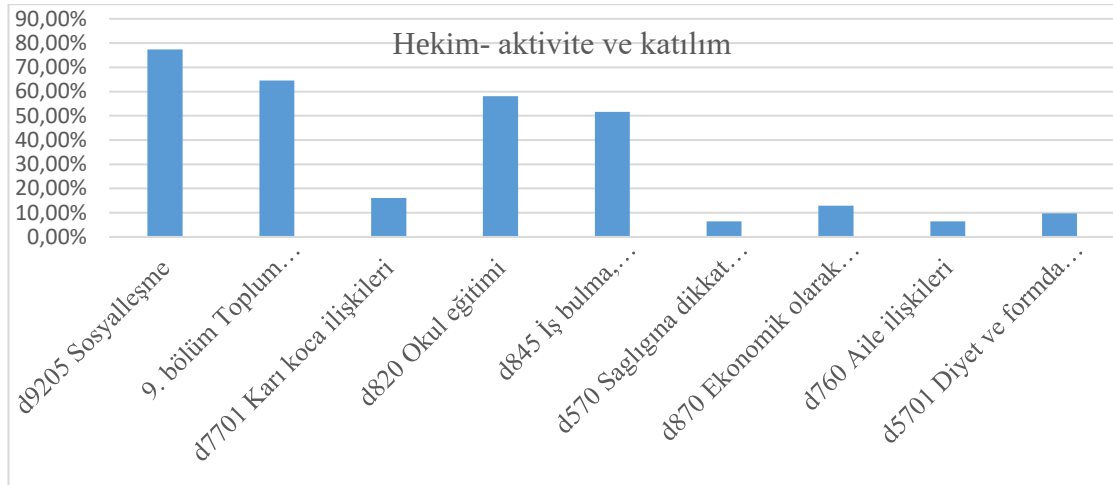
“Sekresyon temizliği nedeniyle sosyal yaşama katılmada azalma, uzun süreli hastane yatışı nedeniyle eğitim öğretimin aksaması, iş yerinden ayrı kalma veya maddi sıkıntılar, aile-partner-arkadaş ilişkilerinde kısıtlamalar”

Çalışmaya katılan hekimler tarafından aktivite ve katılım bileşenine verilen cevaplar ve ICF kodları Tablo 4.14.’de gösterildiği gibidir. Şekil 4.12’de ise sağlık profesyonellerinin verdiği yanıtlar içinde % 5’ten fazla olan ICF kategorileri gösterilmektedir. Aktivite ve katılım için, ICF’in 9 bölümünün tamamındaki kategoriler belirlendi. En sık % 77,42 “d9205 sosyallaşma” ve % 64,52 “9. bölüm toplum hayatı sosyal hayat ve yurttaşlık” kategorilerine değinildi.

Bu bileşenlerden sonra en sık tekrar eden ise % 58,06 “okul eğitimi” ve % 51,61 “d845 İş bulma, sürdürme ve son verme” bileşenleriydi.

Tablo 4.14. Aktivite ve katılım sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları

“Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişinin günlük hayatını düşünürseniz... Sorunları nelerdir?”	ICF Kodu	Yüzdesi
Sık hastane yatışı nedeniyle sosyal hayatın aksamaması	d9205 Sosyalleşme	% 77,42
Sekresyon temizliği nedeniyle topluma katılmada azalma	9. bölüm Toplum hayatı, sosyal hayat ve yurttaşlık	% 64,52
Aile partner ilişkilerinde kısıtlamalar	d7701 Karı koca ilişkileri	% 16,13
Stresi yönetebilmek	d2401 Stresle baş etme	% 3,23
Sık hastane yatışları nedeniyle eğitimin aksamaması	d820 Okul eğitimi	% 58,06
Evden eğitime devam etmek zorunda kalmak	d810 Kurum dışı eğitim	% 3,23
İş bulma ve devam etmekte zorlanmak	d845 İş bulma, sürdürme ve son verme	% 51,61
Düzenli sağlık muayenesi olmak	d570 Sağlığına dikkat etme	% 6,45
Arkadaş edinmemek	d7200 İlişki kurma	% 3,23
Maddi imkansızlıklar	d870 Ekonomik olarak kendine yetme	% 12,90
Aile- arkadaş- partner ilişkilerinde kısıtlanmalar	d7500 Arkadaşlarla gayri resmi ilişkiler	%3,23
Aile arasındaki ilişkiler	d760 Aile ilişkileri	% 6,45
Sportif aktivitelere katılmada kısıtlanma	d9201 Spor	% 3,23
Semptomlar nedeniyle rahat bir şekilde yaşlılarıyla kaynaşamamak	d7504 Akranlarla gayri resmi ilişkiler	% 3,23
Bağırsak sorunları nedeniyle diyetle uymada zorunda olmak	d5701 Diyet ve formda olmayı sürdürme bağırsak sorunları nedeniyle diyetle uymada zorunda olmak	% 9,68



Şekil 4.12. Hekimler tarafından %5’ten fazla belirtilen aktivite ve katılım ICF kategorileri

Çalışmaya katılan hekimlerin çevresel faktörler ile ilgili “Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişi için çevreyi ve yaşam koşullarını düşünürseniz, günlük aktivitelerini veya görevlerini gerçekleştirmesini kolaylaştıran faktörler nelerdir? ve Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişi için çevreyi ve yaşam koşullarını düşünürseniz, günlük aktivitelerini veya görevlerini gerçekleştirmesine engel olan faktörler nelerdir?” sorusuna verdikleri örnek yanıtlar aşağıda gösterilmektedir.

“Aile ve çevresi tarafından desteklenmek, ulaşım, okul, iş ortamında şartları kolaylaştıracak önlemler almak, spor sanat veya diğer aktivitelere yönlendirmek”

“Ailesi ve çevresi tarafından destek, devlet tarafından masrafların karşılanması”

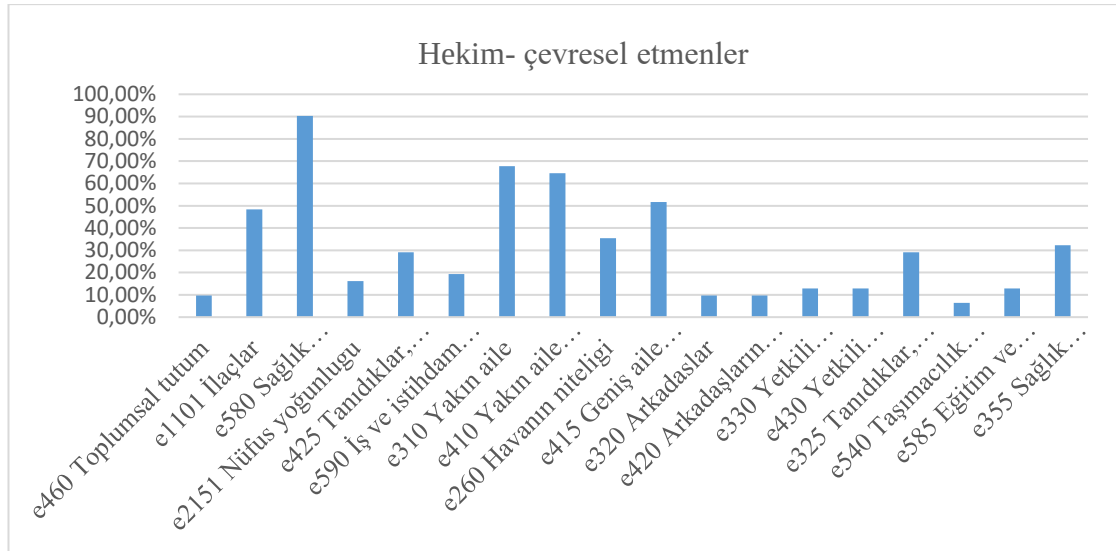
“Aile ve yakınlarından destek görmek, destekleyen bir okul sistemi ve yöneticileri, yakın arkadaşlar, başarılı olabileceği ilgi alanları bulunması”

Çalışmaya katılan hekimler tarafından çevresel etmenler bileşenine verilen cevaplar ve ICF kodları Tablo 4.15’de gösterildiği gibidir. Şekil 4.13’de ise sağlık profesyonellerinin verdiği yanıtlar içinde % 5’ten fazla olan ICF kategorileri gösterilmektedir. Aktivite ve katılım için, ICF'nin beş bölümünün tamamındaki kategoriler belirlendi. En sık % 90,32 “e580 sağlık hizmetleri, sistemleri ve politikaları (+)” ve % 67,74 “e310 yakın aile (-)” kategorileriydi. % 64,52 “e410 yakın aile fertlerinin bireysel tutumları” ve % 51,61 “e415 geniş aile fertlerinin bireysel tutumları (+)” bileşenlerine değinildi.

Tablo 4.15. Çevresel etmenler sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temaları ve ICF kodları

“Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişi için çevreyi ve yaşam koşullarını düşünürseniz, günlük aktivitelerini veya görevlerini gerçekleştirmesini kolaylaştıran/engelleyen faktörler nelerdir?”	ICF Kodu	Yüzdesi
Toplumsal hastalık hakkında yetersiz bilgiye sahip olması sebebiyle KF’li bireylere bakış açısı	e460 Toplumsal tutum (-)	% 9,68
Kronik ilaç kullanımı	e1101 İlaçlar (+)	% 48,39
Devlet tarafından masrafların karşılanması destekleyici bir etken	e580 Sağlık hizmetleri, sistemleri ve politikaları (+)	% 90,32
Kalabalık hastane ortamlarında uzun süre kalmak zorunda olmak	e2151 Nüfus yoğunluğu (-)	% 16,63
Aile bireylerinin anlayışlı olması	e410 Yakın aile fertlerinin bireysel tutumları	% 64,52
Okulda yaşlıları tarafından dışlanmak	e325 Tanıdıklar, akranlar, iş arkadaşları, komşular ve topluluk üyeleri	% 29,03
Yaşlılar ve iş arkadaşlarının yetersiz bilgisi sebebiyle hastalığa bakış açısı	e425 Tanıdıklar, akranlar, iş arkadaşları, komşular ve topluluk üyelerinin bireysel tutumları (-)	% 29,03
Esnek olmayan ciddi iş rejimi	e590 İş ve istihdam hizmetleri, sistemleri ve politikaları (-)	% 19,35
Esnek ve sağlıklarını tehlikeye atmayacak eğitim ortamı imkanlarının sağlanması	e585 Eğitim ve öğretim hizmetleri, sistemleri ve politikaları (+)	% 12,90
Ailenin bilinçsiz olup desteklememesi	e310 Yakın aile (-)	% 67,74
Havalandırmanın yetersiz olduğu iş yerleri ve hastane ortamı	e260 Havanın niteliği (-)	% 35,48
Akrabaların bireye karşı olumlu motivasyon vermesi	e415 Geniş aile fertlerinin bireysel tutumları (+)	% 51,61
Arkadaşları tarafından desteklenmek	e320 Arkadaşlar (+)	% 9,68
Yakın arkadaşlar tarafından görülen destekleyici tutum	e420 Arkadaşların bireysel tutumları (+) Yakın arkadaşlar tarafından görülen destekleyici tutum	% 9,68
Destekleyen bir okul sistemi ve yöneticileri	e330 Yetkili konumundaki insanlar (+)	% 12,90
KF’li bireylerin bulaş riskinin yüksek olduğu ortamlarda eğitim ve iş sebebiyle zorunlu olarak tutulması, esnek bir rejimin olmaması	e430 Yetkili konumundaki insanların bireysel tutumları (-)	% 12,90
Kalabalık ve hijyen problem olan toplu taşıma araçları	e540 Taşımacılık hizmetleri, sistemleri ve politikaları (-)	% 6,45
Aktif bir hasta derneğinin olması	e555 Dernekler ve örgütsel hizmetler (+)	% 3,23
İyi bir sağlık ekibi ile iş birliği yapmak	e355 Sağlık profesyonelleri (+)	% 32,26

Çevresel etmenler (-)engelleyici, (+) kolaylaştırıcı



Şekil 4.13. Hekimler tarafından % 5'ten fazla belirtilen çevresel etmenler ICF kategorileri

4.3.2. Fizyoterapist Perspektifi

Çalışmaya katılan fizyoterapistlerle ilgili tanımlayıcı bilgiler Tablo 4.16.'da verilmektedir. Çalışmaya katılan hekimlerin deneyimlerinin en fazla 1-5 yıl arasında olduğu, % 61,29'unun klinikte çalıştığı, daha çok Ankara'da çalışmalarını sürdürdüğü görüldü.

Tablo 4.16. Çalışmaya katılan fizyoterapistlerin demografik özellikleri

Özellikler	Fizyoterapist n=40
Cinsiyet n(%)	
Kadın	32 (%80)
Erkek	8 (%20)
Sağlık profesyonelleri deneyim yılı	
6ay-1 yıl	4 (%)
1-5 yıl	12 (%)
5-10 yıl	18 (%)
>10	6 (%)
Çalışma alanı	
Klinik	11 (%61,29)
Araştırma	19 (%16,12)
Eğitim	8(%19,35)
İdari	1 (%3,22)
Özel eğitim kurumu	1
Bulunduğu il	
Ankara	17 (%93,54)
İstanbul	6 (%3,22)

İzmir	5 (%3,22)
Burdur	1
Bursa	1
Edirne	1
Eskişehir	1
Gaziantep	1
KKTC	1
Karabük	1
Konya	1
Kırşehir	1
Nevşehir	1
Niğde	1
Yozgat	1

Çalışmaya katılan fizyoterapistlerin vücut işlevleri ile ilgili “*Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişinin bedeni ve zihni hakkında düşünürseniz... Kendisini ilgilendiren sorunları (fizyolojik, psikolojik) listeler misiniz?*” sorusuna verdikleri örnek yanıtlar aşağıda gösterilmektedir.

“Kronik öksürük, yoğun sekresyon, yorgunluk, düşük egzersiz kapasitesi, kas kuvvet kaybı, malnütrisyon, nefes darlığı, depresyon”

“Balgam, öksürük, kas zayıflığı, dispne, yaşam kalitesinde azalma, uyku problemleri, bulantı, kusma, infertilite, kognitif etkilenim”

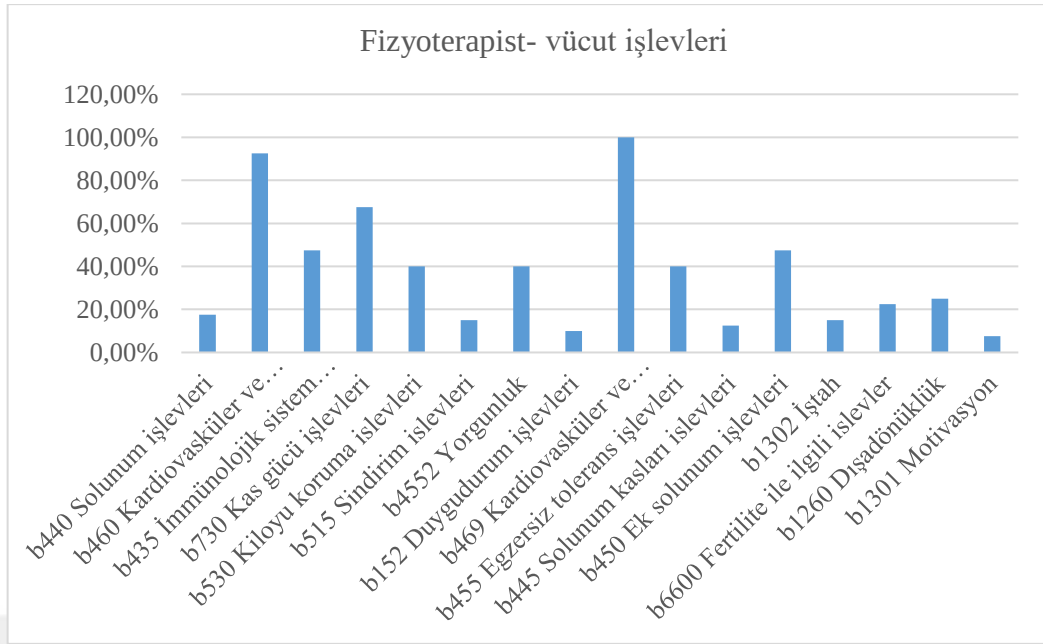
“Balgam, öksürük, nefes darlığı, gastrosefagel reflü, gastrointestinal problemler, sık enfeksiyon, alevlenme, malnütrisyon, multisistemik etkilenim, KF ile ilişkili diyabet- osteopeni, sosyal ve emosyonel problemler, depresyon, anksiyete, sinüzit, nazal polip, infertilite, kifoskolyoz, çomak parmak, tedavi yükü, enfeksiyon riski”

Çalışmaya katılan fizyoterapistler tarafından vücut işlevleri sorusuna verilen cevaplar ve ICF kodları Tablo 4.17.’de gösterildiği gibidir. Şekil 4.14’de ise sağlık profesyonellerinin verdiği yanıtlar içinde % 5’ten fazla olan ICF kategorileri gösterilmektedir. Vücut işlevleri için, ICF’nin sekiz bölümünün tamamındaki kategoriler belirlendi. En sık tekrar edenler % 100 oranında “b469 Kardiovasküler ve solunum sistemlerinin ek işlevleri ve belirtileri, diğer belirtilmiş ve belirtilmemiş” ve % 92,50 “b460 Kardiovasküler ve solunum işlevleriyle ilişkili belirtiler” kategorilerine değinildi. Bu bileşenlerden sonra en sık tekrar eden ise %

67,50 “b730 kas gücü işlevleri” ve % 47,50 “b450 ek solunum işlevleri” kategorileriydi.

Tablo 4.17. Vücut işlevleri sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları

“Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişinin bedeni ve zihni hakkında düşünürseniz... Kendisini ilgilendiren sorunları (fizyolojik, psikolojik) listeler misiniz?” sorusuna fizyoterapistlerin verdiği yanıtlar	ICF Kodu	Yüzdesi
Nefes Darlığı	b460 Kardiovasküler ve solunum işlevleriyle ilişkili belirtiler	% 92,50
Öksürtük	b450 Ek solunum işlevleri	% 47,50
Balgam	b469 Kardiovasküler ve solunum sistemlerinin ek işlevleri ve belirtileri, diğer belirtilmiş ve belirtilmemiş	% 100
Solunum fonksiyon bozukluğu	b440 Solunum işlevleri	% 17,50
Sindirim problemleri	b515 Sindirim işlevleri	% 15
Sık enfeksiyon geçirme	b435 İmmünolojik sistem işlevleri	% 47,50
İnfertilite	b6600 Fertilite ile ilgili işlevler	% 22,50
Kilo kaybı	b530 Kiloyu koruma işlevleri(kaşeksi)	% 40
İştah kaybı	b1302 İştah	% 15
Kas kuvvet zayıflığı	b730 Kas gücü işlevleri	% 67,50
Depresif duygudurum	b152 Duygudurum işlevleri	% 10
Sosyal ortamının olması	b1260 Dışadönüklük	% 25,00
Motivasyon, azim	b1301 Motivasyon	% 7,50
Aktivite sırasında erken yorulma	b4552 Yorgunluk	% 40
Düşük egzersiz kapasitesi	b455 Egzersiz tolerans işlevleri	% 40
Solunum kas kuvvetinde azalma	b445 Solunum kasları işlevleri	% 12,50
Denge işlevleri	b2351 Dengede vestibüler işlevler	% 2,5
Uyku kalitesinin azalması	b1343 Uyku kalitesi	% 2,50



Şekil 4.14. Fizyoterapistler tarafından % 5’ten fazla belirtilen vücut işlevleri ICF kategorileri

Çalışmaya katılan fizyoterapistlerin vücut yapıları ile ilgili “Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişinin vücudunu (organ, kol ve bacaklar ve diğer bölümler) düşünürseniz... Hangi anatomik yapılarda sorunları var?” sorusuna verdikleri örnek yanıtlar aşağıda gösterilmektedir.

“Akciğer, karaciğer, pankreas, üreme sistemi, kas iskelet sistemi, periferik kas zayıflığı, pankreatit, KF ilişkili diyabet, karaciğer yağlanması, distal intestinal sendrom, safra taşı oluşumu”

“Akciğer, kas kuvvetsizliği, pankreatik enzim yetmezliği, infertilite, akciğer, iskelet kas sistemi, bağırsaklar, kas kuvveti, çomak parmak”

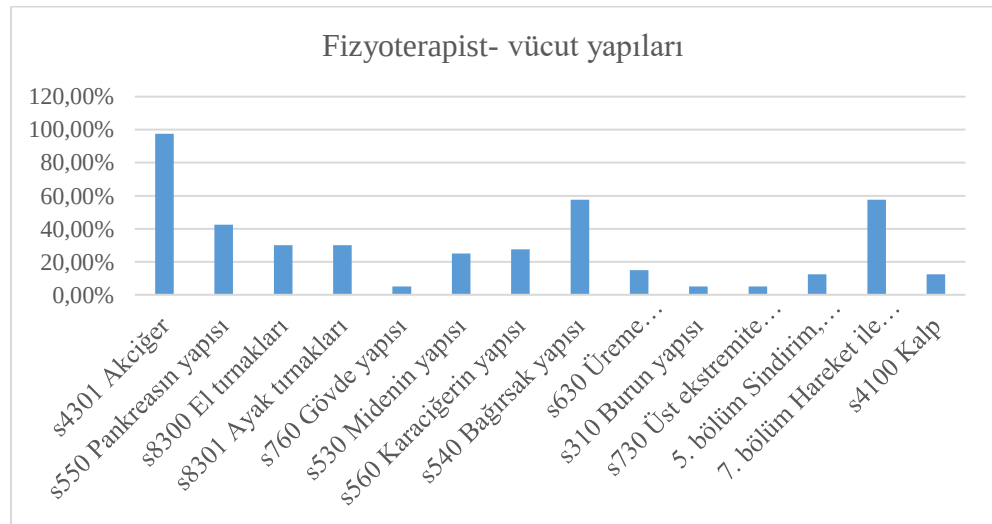
“Akciğer tutulumu, solunum fonksiyonlarında azalma, solunum kas kuvvetinde azalma, periferik kas kuvvetinde azalma, bağırsak tutulumu, karaciğer etkilenimi, pankreas etkilenimi”

Çalışmaya katılan fizyoterapistler tarafından vücut yapıları sorusuna verilen cevaplar ve ICF kodları Tablo 4.18.’de gösterildiği gibidir. Şekil 4.15’de ise sağlık profesyonellerinin verdiği yanıtlar içinde % 5’ten fazla olan ICF kategorileri gösterilmektedir. Vücut işlevleri için, ICF’nin sekiz bölümünün tamamındaki kategoriler belirlendi. % 97,50 “s4301 akciğerler” ve % 57,50

“7.Bölüm- hareketle ilgili yapılar” bileşenlerine değinildi. Bu bileşenlerden sonra en sık tekrar eden ise % 57,50 “s540 bağırsak yapısı” ve % 42,50 “s550 pankreasın yapısı” bileşenleriydi.

Tablo 4.18. Vücut yapıları sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları

“Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişinin vücudunu (organ, kol ve bacaklar ve diğer bölümler) düşünürseniz... Hangi anatomik yapılarda sorunları var?” sorusuna fizyoterapistlerin verdiği yanıtlar	ICF Kodu	Yüzdesi
Akciğer	s4301 Akciğerler	% 97,50
Pankreas	s550 Pankreasın yapısı	% 42,50
Çomak parmak	s8300 El tırnakları	% 30
Çomak parmak	s8301 Ayak tırnakları	% 30
Mide	s530 Midenin yapısı	% 25
Karaciğer	s560 Karacigerin yapısı	% 27,50
Üreme sistemi	s630 Üreme sisteminin yapısı	% 15
Gövde	s760 Gövde yapısı	% 5
Ekstremit	s750 Alt ekstremit	% 2,50
Ekstremit	s730 Üst ekstremit	% 5
Kalp	s4100 Kalp	% 12,50
Nazal polip	s310 Burun yapısı	% 5
Dalak	s4203 Dalak	% 2,50
Bağırsak	s540 Bağırsak yapısı	% 57,50
Gastrointestinal sistem problemleri	5. bölüm Sindirim, metabolik ve endokrin sistemle ilişkili yapılar	% 12,50
Kas iskelet sistemi	7.Bölüm Hareketle ilgili yapılar	% 57,50



Şekil 4.15. Fizyoterapistler tarafından % 5’ten fazla belirtilen vücut yapıları ICF kategorileri

Çalışmaya katılan fizyoterapistlerin aktivite ve katılım ile ilgili “Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişinin günlük hayatını düşünürseniz... Sorunları nelerdir?” sorusuna verdikleri örnek yanıtlar aşağıda gösterilmektedir.

“Her KF’li birey için aktivite katılımı düşüktü diyemem ancak yorgunluktan kaynaklı kısıtlılıklar vardı. Semptomlar sebebiyle toplum içinde aktivitelere katılamamak, spor, hobi aktivitelerine katılamama, hastane yatışı sebebiyle eğitim hayatında aksama”

“Sekresyon temizliği nedeniyle sosyal yaşama katılmada azalma, hastaneye yatışın artması sebebiyle eğitimde aksamalar, akranlarından küçük görüldüğünü düşündüğü için oyunlara, aktivite katılmada azalma, enfeksiyon riski sebebiyle kalabalık yerlerden uzak kalmanın olumsuz etkisi”

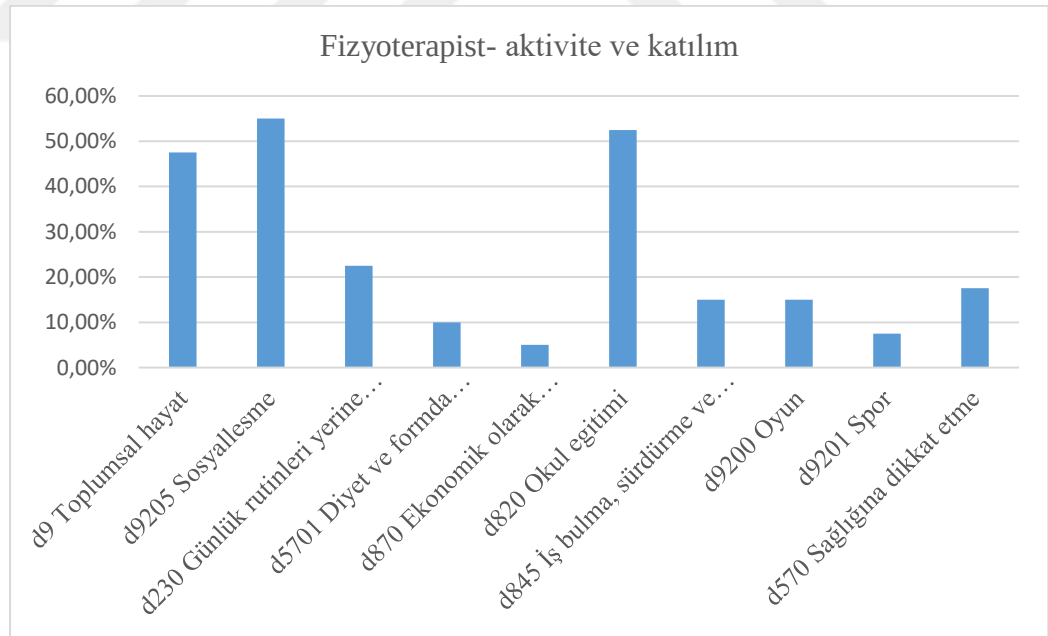
“Sosyal hayata, toplum içine karışmamak, eğitim öğretime katılamamak, fiziksel aktivite yapamamak”

Çalışmaya katılan fizyoterapistler tarafından aktivite ve katılım bileşenine verilen cevaplar ve ICF kodları Tablo 4.19.’da gösterildiği gibidir. Şekil 4.16.’da ise sağlık profesyonellerinin verdiği yanıtlar içinde % 5’ten fazla olan ICF kategorileri gösterilmektedir. Aktivite ve katılım için, ICF’nin dokuz bölümünün tamamındaki kategoriler belirlendi. En sık % 55 “d9205 Sosyalleşme” ve % 52,50 “d820 Okul eğitimi” bileşenlerine değinildi. Bu bileşenlerden sonra en sık tekrar eden ise % 47,50 “9. bölüm toplum hayatı, sosyal hayat ve yurttaşlık” ve % 22,50 “d230 günlük rutinlerini yerine getirme” bileşenleriydi.

Tablo 4.19. Aktivite ve katılım sorusuna verilen cevaplar- anlamlı temalar ve ICF kodları

“Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişinin günlük hayatını düşünürseniz... Sorunları nelerdir?” sorusuna fizyoterapistlerin verdiği yanıtlar	ICF Kodu	Yüzdesi
Sosyal izolasyon	d9205 Sosyalleşme	% 55
Hijyen sebebiyle birçok toplu aktiviteden uzak kalma	9. bölüm Toplum hayatı, sosyal hayat ve yurttaşlık	% 47,50
Sekresyon nedeniyle okul hayatının etkilenmesi	d820 Okul eğitimi	% 52,50

Alevlenme dönemi ve sonrasında eğitim ve iş hayatından uzak kalma, iş bulamama	d845 İş bulma, sürdürme ve son verme	% 15
Egzersiz kapasite azalması ve kas güçsüzlüğü sebebiyle günlük aktivitelerde bağımsızlığını kaybetme	d230 Günlük rutinlerini yerine getirme	% 22,50
kas zayıflığı ve nefes darlığı sebebiyle eşyaları taşımada zorluk	d430 Nesneleri kaldırma ve taşıma	% 2,50
Cinsel disfonksiyon	d7702 Cinsel ilişkiler	% 2,50
Kıyafet giyme gibi günlük yaşam aktivitelerinde kısıtlanma	d5400 Giysiye giyme	% 2,50
Hastalık sebebiyle oyunlara katılamamak	d9200 Oyun	% 15
beslenme, egzersiz alışkanlığı günlük tedavi gibi konulara dikkat etmek	d570 Kişinin sağlığını koruması	% 17,50
Tedavinin beraberinde getirdiği ekonomik problemlere yetebilmek	d870 Ekonomik olarak kendine yetme	% 5
Sevdiği spor aktivitelerine katılmaya çekinmek	d9201 Spor	% 7,50
Beslenme yetersizliği sebebiyle kaşeksi	d5701 Diyet ve formda olmayı sürdürme	% 10



Şekil 4.16. Fizyoterapistler tarafından % 5'ten fazla belirtilen aktivite ve katılım ICF kategorileri

Çalışmaya katılan fizyoterapistlerin çevresel etmenler ile ilgili “Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişi için çevreyi ve yaşam koşullarını düşünürseniz, günlük aktivitelerini veya görevlerini gerçekleştirmesini kolaylaştıran faktörler nelerdir? ve Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişi için çevreyi ve yaşam koşullarını düşünürseniz, günlük aktivitelerini veya görevlerini gerçekleştirmesine engel olan faktörler nelerdir?” sorusuna verdikleri örnek yanıtlar aşağıda gösterilmektedir.

Her ortamda rahatça sekresyon temizliği yapabileceği cihazlar, trombolin vs. oyun alanları”

“Engelleyici faktörler: KF’li hastanın egzersiz ve yürüme kapasitesinde zorlanma sebebiyle eğimli ve merdiven olan zeminlerin daha az olduğu ev, okul, mesleki ve sosyal çevreye ihtiyaçları vardır. Sosyal ortamda çapraz kontaminasyon sebebiyle KF’li hastalarda aynı ortamda bulunmamalıdır.”

“Kolaylaştırıcılar: Sosyal ve aile desteğinin yeterli düzeyde ve kaliteli olması, sağlık profesyonellerinden iyi bir hasta eğitimi alması ve kişisel yönetimi kolaylaştırıcı bilgiler edinmesi, yakın iletişimde olması. Ailenin ve sosyal çevrenin fiziksel aktivite ve egzersiz için rol model olması.”

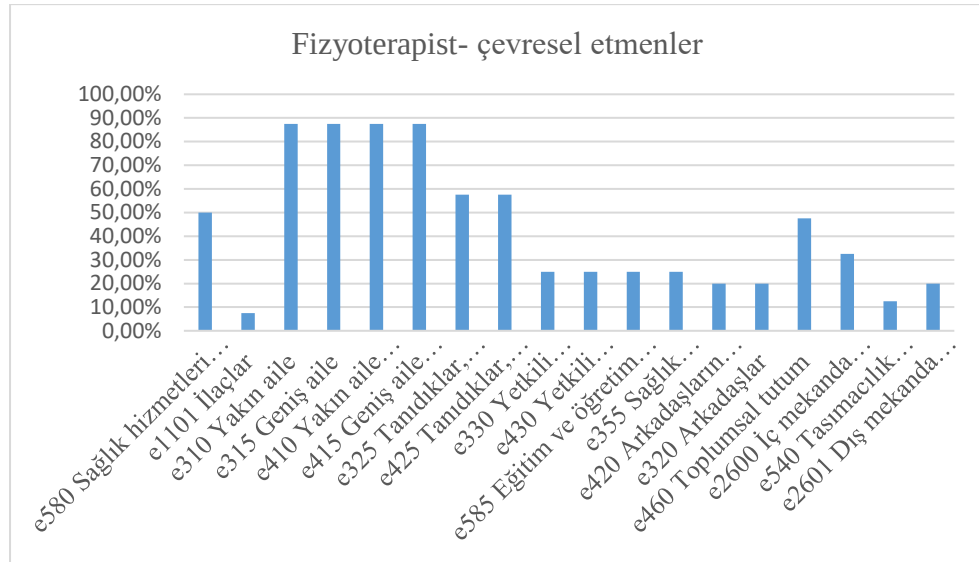
Çalışmaya katılan fizyoterapistler tarafından çevresel etmenler bileşenine verilen cevaplar ve ICF kodları Tablo 4.20’de gösterildiği gibidir. Şekil 4.17.’ de ise sağlık profesyonellerinin verdiği yanıtlar içinde % 5’ten fazla olan ICF kategorileri gösterilmektedir. Aktivite ve katılım için, ICF’nin dokuz bölümünün tamamındaki kategoriler belirlendi. En sık % 87,50 “e410 Yakın aile fertlerinin bireysel tutumları” ve “e310 yakın aile” ve “e415 Geniş aile fertlerinin bireysel tutumları” bileşenleriydi.

Tablo 4.20. Çevresel etmenler sorusuna verilen cevaplar ve ICF kodları

“Kistik Fibrozis tanısına sahip olan kişi için çevreyi ve yaşam koşullarını düşünürseniz, günlük aktivitelerini veya görevlerini gerçekleştirmesini kolaylaştıran/engelleyici olan faktörler nelerdir?” sorusuna fizyoterapistlerin verdiği yanıtlar	ICF Kodu	Yüzdesi
Toplumsal hastalık hakkında yetersiz bilgiye sahip olması	e460 Toplumsal tutum (-)	% 47,50

İlaçlar yüzünden artan tedavi yükü	e1101 İlaçlar (-)	% 7,50
Devlet tarafından bazı ilaç masraflarının karşılanması	e580 Sağlık hizmetleri, sistemleri ve politikaları (+)	% 50
Kalabalık şehirlerde yaşamak sebebiyle fazla hastalık yüküne sahip olmak	e2151 Nüfus yoğunluğu (-)	% 2,50
Ailenin destekleyici tutumu	e410 Yakın aile fertlerinin bireysel tutumları	% 87,50
İş ortamında hastalık hakkında sorulara maruz kalmak	e325 Tanıdıklar, akranlar, iş arkadaşları, komşular ve topluluk üyeleri	% 57,50
Akrabaların davranışları	e315 Geniş aile	% 87,50
Çevrenin KF'li bireyler karşı tutumu	e425 Tanıdıklar, akranlar, iş arkadaşları, komşular ve topluluk üyelerinin bireysel tutumları (-)	% 57,50
İş yeri ortamının ve çalışma şartlarının yeterli olmaması	e5900 İş ve istihdam hizmetleri (-)	% 2,5
Sık hastane yatışları sebebiyle devamsızlığı sık kullanmaları, hastanede eğitime devam edebilme şansı	e585 Eğitim ve öğretim hizmetleri, sistemleri ve politikaları (+)	% 25
Ailenin ve hastanın sosyokültürel seviyesinin düşük olması	e310 Yakın aile (-)	% 87,50
Arkadaşların KF'li bireye tutumları	e320 Arkadaşlar (+)	% 20
Nemli hava sebebiyle nefesin daralması	e2251 Nem	% 2,50
Aileden olumlu motivasyon	e415 Geniş aile fertlerinin bireysel tutumları (+)	% 87,50
Arkadaşları tarafından desteklenmek	e320 Arkadaşlar (+)	% 20
Yakın arkadaşlardan destekleyici tutum görmek	e420 Arkadaşların bireysel tutumları (+)	% 20
Destekleyen bir okul sistemi ve yöneticileri	e330 Yetkili konumundaki insanlar (+)	% 25
Yetkili kişilerden hastalığa karşı anlayış gösterilmemesi	e430 Yetkili konumundaki insanların bireysel tutumları (-)	% 25
Dışarıdaki hava kirliliği (yakacak vs. sebepli)	e2601 Dış mekanda havanın niteliği	% 20
Kapalı alanlardaki havanın temizliği	e2600 İç mekanda havanın niteliği	% 32,50
Kalabalık toplu taşıma araçlarını	e540 Taşımacılık hizmetleri, sistemleri ve politikaları (-)	% 12,50
İyi bir sağlık ekibiyle işbirliği yapmak	e355 Sağlık profesyonelleri (+)	% 25

Çevresel etmenler (-)engelleyici, (+) kolaylaştırıcı



Şekil 4.17. Fizyoterapistler tarafından % 5'ten fazla belirtilen çevresel etmenler ICF kategorileri

4.4. Fikir Birliği Aşaması

Çalışmamız sonucunda bir araya getirdiğimiz ICF bileşenlerinin alt kategorilerinden oluşan Çekirdek Set'i tablo 4.21.'de gösterilmektedir. Ayrıca literatür, KF'li birey ve sağlık profesyonelleri yanıtlarının yüzdelerini EK-1'de bulabilirsiniz.

Tablo 4.21. Kistik Fibrozis Çekirdek Set**“Vücut yapıları” bileşeninin kategorileri”**

ICF kodu			ICF bileşeni başlığı
2. seviye	3. seviye	4. seviye	
s310			Burun yapısı
s410			Kardiyovasküler sistem yapısı
s430	s4100		Kalp
			Solunum sistemi yapısı
	s4301		Akciğerler
	s4302		Göğüs kafesi
5. bölüm			Sindirim metabolik, endokrin sistemle ilişkili yapılar
s530			Midenin yapısı
s540			Bağırsak yapısı
s550			Pankreas yapısı
s560			Karaciğer yapısı
s570			Safra kesesi ve safra yolları yapısı
s630			Üreme sisteminin yapısı
7. bölüm			Hareketle ilişkili yapılar
s730			Üst ekstremité yapısı
s750			Alt ekstremité yapısı
s760			Gövde yapısı
	s7600		Vertebral kolon yapısı
s7700			Kemik yapılar
	s8200		Ter bezleri
	s8300		El tırnakları
	s8301		Ayak tırnakları

“Vücut işlevleri” bileşeninin kategorileri”

2. seviye	3. seviye	4. seviye	
	b1260		Dışadönüklük-çekingelik
	b1300		Enerji düzeyi
	b1301		Motivasyon
	b1302		İştah
b134			Uyku işlevleri
b140			Dikkat işlevleri
b152			Duygudurum işlevleri
	b1522		Duygudurum aralığı (depresif)
	b1801		Beden imajı
		b28012	Mide ve karın ağrısı
b440			Solunum işlevleri
b435			İmmünolojik sistem işlevleri
b445			Solunum kasları işlevleri
b450			Ek solunum işlevleri
b455			Egzersiz tolerans işlevleri
	b4550		Genel fiziksel dayanıklılık
	b4552		Yorgunluk
b460			Kardiyovasküler ve solunum işlevleriyle ilişkili belirtiler
b469			Kardiyovasküler ve solunum sistemlerinin ek işlevleri ve belirtileri, diğer belirtilmiş ve belirtilmemiş(balgam)
b525			Defekasyon işlevleri
	b5251		Feçesin kıvamı
b515			Sindirim işlevleri
b530			Kiloyu koruma işlevleri
	b5351		Şişkinlik hissi

b730	b6600	Fertilite ile ilgili işlevler Kas gücü işlevleri
------	-------	---

“Aktivite ve Katılım” bileşeninin kategorileri”

2. seviye	3. seviye	4. seviye
d230	d2102	Tek bir görevi bağımsız olarak yerine getirme
d430		Günlük rutinleri yerine getirme
d450		Nesneleri kaldırma ve taşıma
		Yürüme
	d4501	Uzun mesafe yürüme
	d4551	Tırmanma (merdiven)
	d4552	Koşma
	d4750	insan gücüyle çalışan taşıt sürme (bisiklet)
d570		Sağlığına dikkat etme
	d5701	Diyet ve formda olmayı sürdürme
d760		Aile ilişkileri
d770		Özel/yakın ilişkiler
	d7701	Karı koca ilişkileri
d820		Okul eğitimi
d845		İş bulma, sürdürme ve son verme
d870		Ekonomik olarak kendine yetme
9. bölüm		Toplum hayatı, sosyal hayat ve yurttaşlık
d920		Eğlence ve boş zaman
	d9200	Oyun
	d9201	Spor
	d9205	Sosyalleşme

“Çevresel Etmenler” bileşeninin kategorileri”

2. seviye	3. seviye	4. seviye
	e1101	İlaçlar
	e2151	Nüfus yoğunluğu
e235		İnsanın yol açtığı olaylar
e225		İklim
e260		Havanın niteliği
	e2600	İç mekanda havanın niteliği
	e2601	Dış mekanda havanın niteliği
e310		Yakın aile
e315		Geniş aile
e320		Arkadaşlar
		Tanıdıklar, akranlar, iş arkadaşları, komşular ve topluluk üyeleri
e325		Yetkili konumundaki insanlar
e330		Sağlık profesyonelleri
e355		Tutumlar
4. bölüm		Yakın aile fertlerinin bireysel tutumları
e410		Geniş aile fertlerinin bireysel tutumları
e415		Arkadaşların bireysel tutumları
e420		Tanıdıklar, akranlar, iş arkadaşları, komşular ve topluluk üyelerinin bireysel tutumları
e425		Yetkili konumundaki insanların bireysel tutumları
e430		toplumsal tutum
e460		Taşımacılık hizmetleri, sistemleri ve politikalar
e540		sosyal güvenlik hizmetleri, sistemleri, politikaları
e570		Sağlık hizmetleri, sistemleri ve politikaları
e580		Eğitim ve öğretim hizmetleri, sistemleri ve politikaları
e585		İş ve istihdam hizmetleri, sistemleri ve politikaları
e590		

5. TARTIŞMA

Bu çalışma, Türkiye’deki KF’li yetişkinlere yönelik bir ICF Çekirdek Seti’nin geliştirilmesine katkıda bulunmak amacıyla gerçekleştirildi. KF’li bireylere özgü çekirdek set çok aşamalı, kanıta dayalı karar verme süreci içerisinde geliştirildi. ICF-Kistik Fibrozis çekirdek sette ele alınan kategoriler ICF’e atıfta bulunur ve bu nedenle sağlık ve işlevselliğe ilişkin kapsamlı görüşü yansıtır. Bu çekirdek setin klinik pratiğe uygulanması, problemin veya tedavinin türü ne olursa olsun hastaların işleyişi hakkında değerli ve standartlaştırılmış bilgiler sağlayacaktır. Klinik araştırmalar için işlevselliğe ilişkin standartlaştırılmış veriler oluşturulabilir. Ayrıca, farklı hastanelerdeki ve uzmanlık alanlarındaki uzmanlar arasında mesleki bilgi alışverişinin yanı sıra, klinik çalışmalarda verilerin karşılaştırılabilirliği de kolaylaştırılacaktır. Çalışmamızda vücut yapıları bileşeninden 1. seviyeden 2 kategori, 2. seviyeden 13 kategori ve 3. seviyeden 7 kategori belirtildi. Vücut işlevleri bileşeninden 2. seviyeden 14 kategori, 3. seviyeden 11 kategori ve 4. seviyeden 1 kategori belirtildi. Aktivite ve katılım bileşeninden 1. seviyeden 1 kategori, 2. seviyeden 9 kategori ve 3. seviyeden 10 kategori belirtildi. Çevresel etmenler bileşeni için 1. seviyeden 1 kategori, 2. seviyeden 20 kategori ve 3. seviyeden 4 kategori belirtildi. Vücut işlevleri bileşeni için “b435 immünolojik sistem işlevleri” “b460 kardiovasküler ve solunum işlevleriyle ilişkili belirtiler” ve “b469 kardiovasküler ve solunum sistemlerinin ek işlevleri ve belirtileri” kategorileri en sık belirtildi. Vücut yapıları bileşeni için “s4301 akciğerler”, s540 bağırsak”, “s8300 el tırnakları” ve “s8301 ayak tırnakları” kategorileri en sık belirtildi. Aktivite ve katılım bileşeni için “d9205 sosyalleşme”, “9. bölüm toplum hayatı, sosyal hayat ve yurttaşlık” ve “d820 okul eğitimi” kategorileri en sık belirtildi. Çevresel etmenler bileşeni için ise “e410 yakın aile fertlerinin bireysel tutumları”, “geniş aile fertlerinin bireysel tutumları” ve e580 sağlık hizmetleri, sistemleri ve politikaları” kategorileri en sık belirtildi.

Vücut Yapıları

KF tanılı bireyler, bu bireylerle çalışan hekimler ve fizyoterapistlerden oluşan sağlık profesyonelleri vücut yapılarında, KF’nin çeşitli vücut sistemlerini etkileyen doğasını yansıtan çok sayıda kategori belirlediler. Sağlık profesyonelleri

açısından vücut yapıları arasında en sık ele alınan kategori “s4301-akciğerler” idi ve bu KF’li yetişkinlerin “*Vücudunuzu düşünürseniz, hangi kısımlarda sorunlar mevcut?*” sorusuna verdiği % 93,33 oranında *akciğer* yanıtıyla uyumluydu. Bu bireyler mukosiliyer temizleme sistemindeki eksiklikler sebebiyle öncelikli olarak akciğer yapısındaki bozulmadan kaynaklı semptomlarla başa çıkarlar. Ayrıca KF’li erişkinlerde yapılan araştırmalarda hastalığın primerde etkilediği organın da akciğer olmasına uyumlu olarak “s430- *solunum sistemi yapısı*” en sık çalışılan konudur (69).

KF’de sağlık profesyonellerinin akciğerlerden sonra en sık ele aldığı kategoriler “s540- bağırsak yapısı” ve “s550- pankreas yapısı” idi. Bu iki kategorinin sağlık profesyonellerince belirtilme oranları bağırsak için; % 57,50 oranında fizyoterapist, % 38,71 oranında hekim yanıtı; pankreas için % 42,50 oranında fizyoterapist, % 54,84 oranında hekim şeklindeydi. KF’li bireyler, “*Vücudunuzu düşünürseniz, hangi kısımlarda sorunlar mevcut?*” sorusuna verdikleri yanıtlarda, pankreası %5’in altında bir oranda belirtmelerine karşın % 86,67 oranında bağırsak yapısını belirttiler. Her ne kadar hastalar tarafından pankreas % 5 oranından az belirtilmiş olsa da içinde erişkin yaş grubunun da bulunduğu pankreas yetmezliği çalışmalarının bağırsak yapısını sorgulayan çalışmalardan daha sık olduğu göze çarpmaktadır (70-72). Pankreas yetmezliğinin KF’li popülasyonun yaklaşık % 85’ini etkilediği, KF tanılı bireylerin çoğunun doğumdan hemen sonra, bazıları ise yaşamlarının bir kısmı boyunca pankreas yetersizliği yaşayacağı öngörülmektedir. KF’li bireylerde pankreas etkileniminin yüksek oranda olacağı öngörülmesine rağmen erişkinde pankreas yetmezliği ile ilgili çalışmalara sık rastlanmaması ve bu bileşenin sağlık profesyonelleri tarafından yüksek oranda bildirilmesine rağmen literatürde düşük oranda çıkması gastrointestinal sistem işlevleri şeklinde genel bir çerçevede sorgulama yapan çalışmaların varlığına da bağlanabilir (73, 74). Nitekim hekim ve fizyoterapistler de sırasıyla % 29,03 ve % 12,50 oranında gastrointestinal sistem şeklinde genel bir yanıt vererek “5. Bölüm-sindirim ve endokrin sistemle ilişkili yapılar” kategorisini belirtti.

Benzer şekilde literatürde bağırsak yapısını inceleyen çalışmaları sorguladığımızda çalışmaların çoğunlukla yeni doğan ve çocukluk dönemi ile ilgili

olduğu, erişkinlerde yapılan çalışmalarda primer bağırsak problemlerini inceleyen çalışma bulunmadığı görüldü (75). Pankreas yetmezliğinin sorgulandığı çalışmalara benzer şekilde erişkinlerde yapılan çalışmalarda da doğrudan bağırsak yapısına yönelik çalışma bulunmadığı, KF'li bireyler tarafından yüksek oranda bildirilmesine rağmen literatürde düşük oranda çıkmasının gastrointestinal sistem işlevleri şeklinde genel bir çerçevede sorgulayan çalışmaların varlığına bağlanabilir.

KF'li bireylerin hekimlerden ve fizyoterapistlerden farklı olarak problem yaşadığını en sık belirttiği vücut yapısı, %73,33 oranıyla “s8300- el tırnakları” ve “s8301- ayak tırnakları” kategorileriydi. Bu kategoriler hekim ve fizyoterapistlerde sırasıyla %38,71 ve %30 olarak belirtildi. Çomak parmak KF'de akciğer fonksiyonları ile yakından ilişkilidir. 105 KF'li bireyin değerlendirildiği bir çalışmada, bu bireylerin 73'ünde parmak çomaklaşması bulunduğu ve bu durumun akciğer radyografisi skoru, akciğer fonksiyonu ve enfeksiyon indeksleri ile iyi bir korelasyona sahip olduğu belirtilmiştir (76). Ayrıca parmaktaki çomaklaşmanın varlığı belirgin akciğer tutulumunu düşündürür ve ilerlemesi akciğer fonksiyonundaki bir bozulmaya işaret etmektedir. Çalışmamızda sağlık profesyonelleri ve KF'li bireylerin çomak parmağı farklı yönlerden ele aldığı görüldü. Hekim ve fizyoterapistlerin daha çok prognozu anlamaya yönelik çomak parmak sorgulaması yaptığı, KF'li bireylerin ise prognozdan ziyade dış görünüşten rahatsız oldukları için bu bileşeni daha sık belirttiği görüldü. Örnek vermek gerekirse vücut yapılarını sorgulayan “*Vücudunuzu düşünürseniz, hangi kısımlarda sorunlar mevcut?*” sorusuna 35 yaşında erkek hastanın “*Çomak parmak çok belli oluyor, arkadaşlarım dalga geçiyordu, kız çocukları oje ile kapatmaya çalışıyor.*” şeklinde yanıt verdiği görülmektedir.

Sağlık profesyonelleri ve hastalar tarafından yüksek oranda bildirilen bir diğer kategori “s560- karaciğer yapısı” kategorisiydi. Hekimler tarafından % 29,03, fizyoterapistler tarafından % 27,50 oranında bildirildi. Sağlık profesyonellerine benzer olarak KF'li bireyler de % 23 oranında karaciğer ile ilgili problem yaşadığını belirtmektedir. KF ile ilişkili karaciğer hastalığı KF'li bireylerin % 30-40'ında ortaya çıkar ve erkek cinsiyette daha fazla görülmektedir. Ayrıca ciddi KF ile ilişkili karaciğer hastalığına sahip bireylerin pulmoner fonksiyonlarının

daha kötü olduğu görülmüştür (77). Akciğer hastalığından sonra önde gelen ölüm nedenlerindendir (78).

“s530-midenin yapısı” kategorisi KF tanılı bireyler tarafından % 26,67, fizyoterapistler tarafından % 25 oranında bildirilirken, hekimler % 5’in altında bir oranla mide yapısını belirtti. Bireyler mide yapısında bozukluk olmasını “Özellikle yemekten sonra karın şişliği, mide rahatsızlığı hissetmek” şeklinde açıkladı. 18 yaş üstü KF’li bireylerde, 18 yaş altındaki KF’li bireylere kıyasla, şişkinlik, karın ağrısı ve mide dolgunluğu hissinin daha yüksek prevalansa sahip olduğu gösterilmiştir (79). Literatür açısından yetişkin KF’li bireylerde mide yapısı üzerine çalışmalar sınırlı sayıdadır (80).

Sağlık profesyonelleri tarafından yüksek oranda belirtilen bir diğer bileşen “7. Bölüm- hareketle ilişkili yapılar” kategorisiydi. Bu bileşen fizyoterapist ve hekimler tarafından sırasıyla % 57,50 ve % 25, 81 oranında belirtildi. KF’de tekrarlayan üst ve alt solunum yolu enfeksiyonlarına bağlı olarak D vitamini eksikliği ve interkostal kaslar gibi solunum kaslarının tutulumu sonucunda KF hastalarında hareketle ilişkili yapılar olan kas-iskelet sistemi bozulmaktadır (81).

“7. Bölüm hareketle ilişkili yapılar” kategorisi diğer bileşenlerden farklı olarak alt basamakları da yüksek oranda belirtilen bir bileşendi. Belirtilme yüzdesi sırasıyla 7. Bölümün alt kategorilerinden olan “s730- üst ekstremité yapısı” % 51,61 oranında hekimler tarafından % 33,33 oranında KF’li bireyler tarafından belirtildi. KF’li birey ve hekimden farklı olarak fizyoterapistler bu bileşeni % 5 oranında bildirmiştir. Bunu erişkin KF ile çalışan fizyoterapistlerin hastaların yaşı ilerledikçe kötüleşen pulmoner fonksiyon sebepli pulmoner rehabilitasyona odaklanmalarıyla açıklanabilir. KF tanılı bireyler vücut yapıları sorgulanırken alt ekstremiteden ziyade üst ekstremité etkileniminden bahsetti. Örneğin 22 yaşındaki kadın hasta “Kol kaslarım çok cılız” şeklinde yanıt verdi. KF’de üst ekstremitéyi literatürde sorgulayacak olursak kavrama gücü ile maksimum inspiratuar basınç arasında pozitif korelasyon olduğu bildirildi (82). Troosters ve ark.’ları KF hastalarının üst ekstremité kas kuvvetinin sağlıklı kontrollere göre daha düşük olduğunu bulmuştur (83). Bunlara ek olarak KF hastalarının el kavrama kuvveti doğrudan yağsız vücut kütlesi ve solunum fonksiyon testi (SFT) ölçümleriyle ilişkiliydi (84). Tüm bunlara bakılarak bu üst ekstremité yapısının aslında akciğer fonksiyonu açısından pek çok

parametreyi yorumlamamıza yardımcı olacağı açıktır. Erişkinlerde üst ekstremitte yapısını tek başına sorgulayan çalışmalar ise sınırlı sayıdadır (84).

“S760- gövde yapısı” ve “” hekimler tarafından % 6,45 oranında bildirildi. “s760- gövde yapısı” fizyoterapistler tarafından % 5 oranında belirtildi. “s7600 vertebral kolon yapısı” KF’li bireyler tarafından % 43,33 gibi yüksek bir oranda belirtildi. KF’li bireyler daha çok kambur durmak, artmış kifoz gibi yapı bozukluklarından şikayetçiydi. Örneğin 35 yaşında erkek hasta vücut işlevlerini sorguladığımız “Vücudunuzu düşünürseniz, hangi kısımlarda sorunlar mevcut?” sorusuna “*Öksürük basıncını azaltmak için kamburlaştım. Skolyoz geliştirdim mesela. Kifozum var.*” şeklinde yanıt verdi. Bu yanıtı benzer olarak görüşme yapılan diğer bireylerinde benzer durumlardan rahatsız olduğu görüldü. KF’de artan yaşam süresi ile pulmoner parametrelere ek olarak postüral parametrelerin de değerlendirmesinin önem kazandığı belirtilmektedir. Özellikle torakal hareket açıklığında değişikliğe neden olan veya torasik omurganın hareketsizliği sebebiyle açığa çıkan postüral anomalilerin ağrının yanı sıra solunum mekaniğinde de değişikliklere sebep olduğu belirtilmiştir (85, 86). Erişkin KF’li yetişkinlerde solunum fonksiyonu ve fonksiyonel kapasitedeki anormalliklerin postüral değişikliklerle ilişkili olduğu gösterilmiştir (86). Literatürde erişkinleri izole olarak değerlendiren çalışmaların kısıtlı olmasına karşın KF’li bireylerde postürün çeşitli parametrelerle ilişkisini değerlendiren çalışmalar bulunmaktadır (86-88).

“s310 burun yapısı” KF’li bireyler, hekimler ve fizyoterapistler tarafından sırasıyla % 43,33, % 6,45 ve % 5 oranında belirtildi. Nazal polip varlığı semptomatik olduğunda, yaşam kalitesini etkilediği ve paranazal sinüslerin patojenik bakteriler, özellikle *Pseudomonas aeruginosa* ile kolonize olabileceği belirtilmiş (89). Görüştüğümüz KF’li bireylerin de % 40’ının nazal polip cerrahisi geçirdiği görüldü.

Literatürde ekokardiyografi, efor testi, bilgisayarlı tomografi gibi yöntemlerle kalp ve damar yapısını yansıtan “s410” kategorisinin % 6,29 oranında incelendiğini gördük. Çalışmamızda görüşlerini aldığımız hekim ve fizyoterapistler ise sırasıyla % 9,68 ve % 12,50 oranında KF’li bireylerde “s4100 kalp yapısı”nın etkileneceğini belirtti. KF’li yetişkinlerde hem stabil durumda hem de akut solunum yolu alevlenmesi sırasında kalp ile akciğer hastalığı arasındaki ilişkiyi araştırmak

amacıyla yapılan bir çalışmada stabil KF’de sol ventriküler dilatasyon ve hipertrofi, akut KF’de sol ventriküler fonksiyonda akut bir azalma olduğu görülmüştür (90). Erişkin KF hastalarının görülme sıklığındaki artışın bir sonucu olarak, kardiyovasküler hastalık riskinin dikkate alınması gerekliliği ortaya çıkmaktadır. KF’de kardiyovasküler hastalıklar için risk faktörleri ve yol açan süreçlerin nasıl ortaya çıktığı konusunda daha fazla bilgi sağlanması açısından kardiyovasküler sistem yapısını sorgulayacak çalışmalar önem kazanacaktır.

“s8200 ter bezleri yapısı” hekimler tarafından % 9,68 oranında, fizyoterapistler ve KF’li bireyler tarafından ise % 5’in altında bir oranla bildirildi. KF’li bireyler tezlerinin tuzlu olduğunu, bu durumu dengelemek adına oral tuz takviyesi kullandıklarını belirtti. KF’de dokulardaki KFTR kaybı, epitelyum boyunca tuz, bikarbonat ve su dengesinin düzenlenmesini bozar, bebeklik döneminde başlayan pankreas ekzokrin yetmezliği olarak kendini gösterir. Artan yaşla birlikte insülin sekresyon kusurları ilerleyerek ve KF ile ilişkili diyabet ortaya çıkmaktadır (91). 25 yaşındaki KF’li erkek birey üzerinde gerçekleştirilen çalışmada, terdeki sodyum oranını azaltmayı sağlamak için ısı alıştırılmasından faydalanabileceği belirtilmiştir (92).

“s7700 kemik yapılar” sağlık profesyonelleri ve KF’li bireyler tarafından % 5 oranından az belirtilmiş olmasına rağmen literatürde kemik yapısını inceleyen çalışmalar yer almaktadır (93-96). Kemik yapısındaki problemler KF’li bireylerde sık görülmekte, düzenli olarak kemik dansitometre ölçümü yaptırımları istenmektedir. KF ile ilişkili osteoporoz ve osteopeni gibi kemik hastalıklarının, optimalin altındaki zirve kemik kütlesi kazanımına ek yetişkinlik döneminde artan kemik kaybından kaynaklandığı belirtilmiştir (93). KF’li bireylerde yetersiz kemik mineralizasyonu için yetersiz beslenme, pankreatik yetmezlik ve malabsorbsiyon, kalsiyum ve D vitamini eksikliği, ağırlık taşıma aktivitesinde azalma, ergenlikte gecikme, hipogonadizm, diyabet ve kronik enfeksiyon gibi çok sayıda risk faktörü belirtilmiştir (97).

“s4302 göğüs kafesi yapısı” KF’li bireyler tarafından % 33,33 oranında belirtildi. 28 yaşında erkek hasta “*Göğüs kafesim şiş duruyordu bundan rahatsız oluyorum. Dar tişört girmemeye çalışıyorum.*” şeklinde bir yanıt verdi. KF’li bireylerde büyüme döneminde görülen kronik pulmoner hiperinflasyona yanıt

olarak, göğüs kafesi ön- arka çapının yapısal bir adaptasyona uğrayarak arttığı gösterilmiştir (98). Aynı çalışmada göğüs kafesinin yapısal genişlemesine bağlı olarak diyafragma fonksiyonunun bozulabileceği ve nefes almadaki iş yükünü artabileceği belirtilmiştir (98). Ayrıca KF'li çocuklarda lateral ve posterior postüral anormalliklerin ciddiyetinin sağlıklı çocuklara göre daha yüksek olduğu gösterilmiştir (99). Hastalık durumu daha ileri olan KF'li bireylerin düşük vücut ağırlığı, postür bozukluğunun yanı sıra fıçı göğüs gibi vücut şeklini etkileyen faktörler sebebiyle vücut imajından rahatsızlık duyduğu belirtilmiştir (100). KF'li erişkin bireyleri de içine alan çalışmalar bulunmasına rağmen erişkin KF'li bireylerde göğüs kafesi yapısını sorgulamaya yönelik çalışmaların kısıtlı olduğu görüldü (98). Çalışmamızda görüştüğümüz KF'li bireyler tarafından sıklıkla belirtilen göğüs kafesi yapısının, bireyleri pulmoner fonksiyon açısından çok beden imajından rahatsızlık sebebiyle etkilediği görüldü. KF'li bireylerde göğüs kafesi yapısının beden imajı algısına etkisini araştıran çalışmalar düzenlenmesi bu konudaki eksikliğin giderilmesini sağlayacaktır.

“s570 safra kesesi ve safra yollarının yapısı” KF'li bireyler tarafından %13,33 oranında belirtildi. Bireylerin “*Safra kesem alındı, operasyon geçirdim.*” şeklinde yanıt verdikleri görüldü. Sağlık profesyonellerinin de gastrointestinal sistem yanıtı safra kesesini içermekteydi. Safra kesesi ve safra kanalı hastalığı da dahil olmak üzere safra bozukluklarının KF'li bireylerde sıklıkla görülen komplikasyonlardan biri olduğu belirtilmiştir (101). KF'li bireylerde manyetik rezonans görüntüleme yöntemiyle safra kesesi ve kanalı bozuklukları incelenmiş, kolelitiazis, striktürizasyon ve intra-ekstrahepatik safra kanallarının daralması ve dilatasyonu problemleri görülmüştür (102).

“s630 üreme sisteminin yapısı” hekim ve fizyoterapistler tarafından sırasıyla % 22,58 ve % 15 oranında belirtildi. Pediatrik grupta sonografik muayene ile incelenen KF'li erkek çocukların yaklaşık % 97'sinde seminal veziküllerin anomalileri veya yokluğu ayrıca vas deferens yokluğu veya atrofisi görülmüştür (103). Erişkin KF'li erkek bireylerin , konjenital iki taraflı vas deferens yokluğu nedeniyle infertil durumda oldukları, ancak müdahale ile çocuk sahibi olabilecekleri belirtilmiştir (104).

s750 alt ekstremitte yapısı hekimler tarafından %9,68 oranında belirtildi. Erişkin KF'li bireylerin sağlıklı bireylere kıyasla önemli ölçüde daha az kas kitlesine sahip olduğu belirtilmiştir (105). Aynı çalışmada bacak kas kütlesi ile bacaklardaki kemik mineral dansitesi (KMD) arasında anlamlı bir ilişki bulunmuştur. KF'li bireylerde düşük KMD görüldüğü göz önüne alındığında KF'li yetişkinlerde kas kütlesinin azalmış olacağını söyleyebiliriz.

Vücut İşlevleri

KF'de çekirdek set oluşturmak amacıyla sorguladığımız bir diğer bileşen “vücut işlevleri” bileşeniydi. “b435-immünolojik sistem işlevleri” hekim ve fizyoterapistler tarafından sırasıyla % 97 ve % 47,50 oranında bildirildi. KF'li bireyler ise bu kategoriyi % 46,6 oranında bildirdi. Bu oranlara uyumlu olarak literatürde de immünolojik sistem işlevleri hastalığın kronik akciğer enfeksiyonu ile seyretmesi sebebiyle büyük yer kaplamaktadır. Çok yönlü bir çevresel bakteri olan *pseudomonas aeruginos* KF'li bireyin akciğerini enfekte etme konusunda olağanüstü kapasiteye sahiptir. P. aeruginosa enfeksiyonu erken dönemde ortaya çıkar ve her ne kadar erken teşhis sonrasında ortadan kaldırılabilse de, KF'li yetişkinlerin % 60'ından fazlasında kronik enfeksiyona dönüşür (106). Kronik enfeksiyon, hastalığın ilerlemesinin hızlanması ve mortalitenin artmasıyla ilişkilidir (107). Ayrıca P. aeruginosa enfeksiyonu, KF hastalarında akciğer nakli sonrası morbidite ve mortalitede önemli bir rol oynar (89). KF'li bireylerin tedavisi konusunda enfeksiyon kontrolü büyük yer kaplamaktadır. Bu sebeple bu bileşenin sağlık profesyoneli, KF'li bireyler tarafından yüksek oranda belirtilmiş olması ve literatürde geniş bir kaplaması kaçınılmazdır. Görüşülen bireylerin günlük yaşamının da büyük ölçüde enfeksiyon varlığına göre şekillendiği gördük.

“b460 kardiyovasküler ve solunum sistemiyle ilgili belirtiler” kategorisi hekim ve fizyoterapistler tarafından sırasıyla % 77 ve % 92,50 oranında belirtildi. KF'li bireyler vücut işlevlerini sorguladığımız “*Bedeniniz ve zihniniz hakkında düşünürseniz... Olması gerektiği gibi çalışmıyor mu?*” sorusuna % 90 oranında “*nefes darlığı- dispne*” yanıtı verdi. Literatürde de nefes darlığı-dispne konusunun 6 Dakika Yürüme Testi, Kardiyopulmoner Egzersiz Testi gibi testlerle, Borg Skalası ile, Yeniden Düzenlenmiş Kistik Fibrozis Anketi (CFQ-R) gibi KF özelinde kullanılan anketlerle sorgulanması yoluyla incelendiğini görmekteyiz (108-110).

KF’li bireylerle yapılan görüşmelerde 21 yaşında kadın hasta nefes darlığını “*Yokuş çıkınca biraz merdiven çıkınca daha fazla nefes darlığı yaşıyorum, nefes nefese kalıyorum. Dışarı çıktığımda nefesimi daraltmayacak aktiviteler yapmaya çalışıyorum.*” şeklinde günlük yaşamını etkileyen bir semptom olarak da belirtmektedir.

Bir diğer yüksek oranda belirtilen kategori “b530- kiloyu koruma işlevleri” bileşeniydi. Hekim ve fizyoterapist tarafından sırasıyla %90 ve %40 oranında belirtildi. KF’li bireyler tarafından ise %53 oranında vücut işlevlerindeki bozukluk olarak belirtildi. Görüşme yaptığımız 34 yaşında kadın hasta vücut işlevindeki bozukluktan bahsederken “*Lisedeyken zayıftım iştahım yoktu. Kilo alamıyordum. O dönemde benim için yeme bozukluğu problemli. Ama tolere edebileceğim düzeydeydi.*” şeklinde bir ifade kullandı. Mevcut yüzdelere benzer şekilde literatürde de vücut kitle indeksi, CFQ-R anketleri kullanılarak kiloyu koruma işlevlerini yansıtan zayıflama, kaşeksi, VKİ’nin doğru aralıkta tutulması gibi parametreler %15,38 oranında belirtildi. Düşük VKİ’ye sahip bireylerin ek egzersiz ve beslenme müdahalesine ihtiyacı olduğu belirtilmektedir (111). Görüşme yaptığımız KF’li bireylerin büyük çoğunluğu da ek mineral, vitamin desteği ve ensure mama kullandığını belirtti. KF’li bireylerde yaşam beklentisinin artmasıyla hastalığın gastrointestinal belirtileri giderek daha fazla ilgi odağı haline gelmesine dikkat çeken bir sistematik derlemede beslenme müdahalelerinin antropometrik ölçümler (kilo, boy ve vücut kütle indeksi) üzerindeki etkilerini bildiren çalışmalar incelenmiş. Kapsamlı, bireye göre kişiselleştirilmiş beslenme planlarının, yüksek kaliteli karbonhidratlar, yağlı ve kalorili diyetin ve enterik tüple beslenmenin faydalı olduğu gösterilmiştir (112).

“b5351 şişkinlik hissi” kategorisi KF’li bireylerin % 10’u tarafından bildirildi. KF’li bireylerin gastrointestinal semptomlarını araştıran bir çalışmada şişkinlik semptomunun yüksek oranda görüldüğünü belirtilmiştir (113). Görüştüğümüz KF’li bireyler de özellikle enzim replasman tedavisine dikkat etmedikleri zaman karın şişkinliği yaşadıklarını belirtti.

Bir diğer yüksek oranda belirtilen “b469 Kardiovasküler ve solunum sistemlerinin ek işlevleri ve belirtileri, diğer belirtilmiş ve belirtilmemiş (balgam)” kategorisiydi. Hastalar tarafından %90 gibi yüksek bir oranda ifade edildi. KF’de

bozulan KFTR geni beraberinde başta akciğer olmak üzere birçok organda viskoz mukoid sekresyonların üretilmesiyle muko-siliyer temizliği bozulur. Bunun sonucunda balgam hastaların günlük yaşamını büyük ölçüde etkileyen semptomlardan biri haline gelir. Görüşülen hastalar balgam sebebiyle yaşadıkları pek çok problemten bahsetmiştir. Balgam çıkarmak için kullandıkları buhar ilaçların çok zaman alması, toplum içinde öksürüp balgam çıkaramama gibi problemlerin varlığı sıklıkla belirtildi. KF’li bireylerde balgamın dayanıklı ve düşük viskoziteli olması, enfekte balgamın öksürükle temizlenmesini zorlaştırdığı ve bunun da hava yolunda kalıcı bir inflamatuvar durumu tetiklediği ve bronşektaziye yol açtığı belirtilmiştir (114). Hekim ve fizyoterapistler de hastaların belirttiği yüksek oranda balgam cevabına benzer yüzdelere, sırasıyla; % 65 ve % 100 oranında belirtti. Çalışmamızda görüşlerini aldığımız erişkin KF ile çalışan fizyoterapistlerin, KF’li bireylerin günlük yaşamında büyük yer tutan sekresyon problemine yoğunlaşmış oldukları göze çarptı. Hava yolu temizliği, KF tanısı alınmasıyla birlikte KF’li kişilerin hayatlarına önemli bir tedavi yükü eklemektedir. Hava yolu temizliğinin etkinliği artırmak ve uyumu desteklemek amacıyla birçok farklı teknik geliştirilmiştir (115). Hava yolu temizliği tekniklerinin uygulandığı KF’li bireylerin çoğunda CFQ-R’de hasta tarafından bildirilen semptomlar klinik olarak anlamlı değişikliklerle ilişkilendirilmiştir (116).

Çalışmamızda öksürük teması ile ilişkilendirdiğimiz “b450 Ek solunum işlevleri” de bir diğer sık belirtilen kategoriydi. Hekim ve fizyoterapistler tarafından benzer yüzdelere, sırasıyla; % 48 ve % 47,5 oranında belirtildi. Bu kategori KF’li bireyler tarafından % 90 gibi yüksek bir oranda belirtildi. “b469 Kardiovasküler ve solunum sistemlerinin ek işlevleri ve belirtileri, diğer belirtilmiş ve belirtilmemiş(balgam)” kategorisine benzer olarak bu bileşenin de diğerlerine oranla yüksek oranda çıkması, KF’li bireylerin doğal olarak günlük yaşamlarını en çok etkileyen vücut işlevlerini belirtmelerine bağlanabilir. 22 yaşında erkek hasta *“Toplum içinde öksürmekten çok çekiniyorum. Pandemiden sonra bu durum beni daha da çok zorlamaya başladı. Öksürmemek için kendimi kısıyorum.”* şeklinde cevap vererek aslında bu bileşenin KF’li bireyleri farklı yönlerden etkilediğini göstermektedir. Öksürükten duyulan utançla öksürüğün baskılanmasının, KF’li bireylerde sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini ve hastalık şiddetinin klinik göstergelerini olumsuz yönde etkilediği belirtilmiştir (117). Literatürde de içinde

erişkin bireylerin de öksürük işlevi araştırılmış olup, KF’de öksürüğün kalın ve viskoz sekresyonların giderilmesinde önemli bir savunma ve hava yolu temizleme mekanizması olduğu belirtilmiştir (118).

“b730- kas gücü işlevleri” hekimler ve fizyoterapistler tarafından sırasıyla % 42 ve % 67,5 oranında belirtildi. KF’li bireylerde periferik kas fonksiyon bozukluğunun inaktivite, inflamasyon, metabolik anormallikler sebebiyle ortaya çıktığı belirtilmiştir (57). Periferik kas kuvvetinin KF’li bireylerde, aerobik uygunluk ve antibiyotik kullanımı ile ilişkili olduğunu göstermiştir (119). Literatür de KF’li bireylerle yapılan çalışmalarda periferik kas değerlendirmesinin dinamometre, izokinetik ölçüm aracılığıyla değerlendirildiği görüldü (120). Çalışmamızda KF’li bireyler bu kategoriyi % 40 oranında belirtti. 28 yaşında erkek hastanın *“Kol kaslarım zayıf ve cılız. Ama normal güçlü bir erkek gibi değilim. Çok ağır taşıırken zorlanıyorum.”* şeklinde cevap verdiği görüldü. Kas gücü işlevindeki bozukluk sebebiyle KF’li hastalarda, egzersiz eğitimi, nöromüsküler elektriksel stimülasyon ve beslenme gibi spesifik ve bireyselleştirilmiş müdahaleleri gerekli hale gelmektedir (57).

“b6600 fertilité ile ilgili işlevler” hekimler ve fizyoterapistler tarafından sırasıyla % 52 ve % 22,50 oranında belirtildi. KF’li bireylerde genellikle erkek bireyler tarafından ve % 5’in altında bir oranla belirtildi. 35 yaşında erkek hasta: *“Erkeklerde kısırlık oluyor. Çocuklarımız tüp bebek oldu.”* şeklinde bir yanıt verdi. KFTR genindeki mutasyonların hem erkek hem de kadın doğurganlığını etkilediği KF’li erkeklerin çoğunda üreme sisteminde kısırlığa neden olan “vas deferens” kanalının eksikliği gibi anatomik anormallikler olmasına rağmen, KF’li kadınların çoğunun üreme yollarının anatomik olarak normal olduğu ve yaklaşık yarısının kendiliğinden hamile kalabildiği belirtilmiştir (121). Çalışmamızda görüşme yaptığımız KF’li kadınların da bu konuda problem belirtmemesi literatürü desteklemektedir.

“b152 duygu durum işlevleri” KF’li bireyler tarafından %60 oranında belirtildi. 23 yaşında erkek hasta *“Yaygın anksiyete tanımı olduğu için uyku problemi yaşıyorum. Çoğu zaman kaygılı oluyorum. Ölüm korkusu yaşıyorum”* şeklinde yanıt verdi. Hekimler ve fizyoterapistler % 71 ve % 10 oranında belirtti. Fizyoterapistlerin duygu durumu ile ilgili bozukluğu daha düşük bir yüzde olarak

belirtmesini birkaç bu hastalarda depresif semptomların oluşabileceği konusunda hemfikir olmakla birlikte hastaların takip süreçlerinde yaşanan eksiklik nedeniyle birincil problem olarak görülmemiş olabileceğine bağlayabiliriz. Hekimler ise KF'li bireyleri düzenli takip ettikleri için duygudurum değişikliklerini daha yakından takip etme şansı yakalıyor olabilirler. Yaşları 18-29 arasında değişen 15 KF'li genç yetişkinle yapılan bir çalışmada bireylerin KF'nin öngörülemeyen doğasından ve erken ölümden korktukları belirtilmiş (122). KF hastalarında ve onların bakım verenlerinde anksiyete ve depresyon semptomlarının ortak özellikler olduğunu ve hastalık prognozu üzerinde önemli bir etkiye sahip olduğunu gösterilmiştir (123).

“b455- egzersiz tolerans işlevleri” hekim ve fizyoterapistler tarafından sırasıyla % 40 ve % 45 oranlarında belirtildi. KF'li bireyler ise % 56,67 oranında bu kategoriyi belirtti. KF'de egzersiz tolerans işlevlerini değerlendirmek için 1 dakikalık otur-kalk (STS) testi, 6 dakikalık pegboard ve ring testi (6PBRT) kullanılarak değerlendiren çalışmalar bulunmaktadır (124, 125). Hafif ve orta dereceli KF'li bireylerin egzersize esnasında iskelet kasının O₂ kullanımındaki azalmaya bağlı olarak egzersiz intoleransı sergilediğini gösterilmiştir (126). Bu sebeple KF'li bireylerin klinik tedavisinde günlük yaşamdaki aktivitelerini kolaylaştırmak adına egzersiz eğitimi büyük yer kaplamaktadır. Düzenli egzersiz eğitiminin aerobik, anaerobik kapasite ve solunum fonksiyon gelişimine katkı sağlamanın yanı sıra hava yolu temizliğine yardımcı olduğu belirtilmiştir (127). Aerobik uygunluğu yüksek olan hastaların hayatta kalma oranlarının daha yüksek olduğu belirtilmiştir (128). Bu nedenle aktif bir yaşam tarzı ve egzersiz eğitiminin KF'li bireylerde hastalık yönetiminin önemli bir parçasıdır.

“b4552 yorgunluk” hekim ve fizyoterapistler tarafından sırasıyla % 13 ve % 40 oranında belirtildi. Literatürde ise % 16 oranında erişkin KF'de yapılan çalışmalara rastlandı (129, 130). Yorgunluk değerlendirmesinin çoğunlukla CFQ-R ya da Fatigue Scale ve Borg Skalası ile yapıldığı görüldü. Erişkin KF'liler ile yapılan bir çalışmada yorgunluğun KF'li yetişkinler arasında klinik olarak önemli ve oldukça yaygın bir sorun olduğu ve sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinde ve topluma katılımında önemli bir azalma ile ilişkili olduğu bulunmuştur (131). Ayrıca yorgunluğun hastanın semptom algısı ve iyilik hali ile daha güçlü bir şekilde ilişkili

olduğu belirtilmiştir(130). KF'li bireyler ise % 63,33 oranında yorgunluk bileşeninden bahsetti. 29 yaşında erkek hasta vücut işlevleri bileşeninde yorgunluk için *“Gün içerisinde çok yorgun olduğum zamanlar oluyor. Bu durum beni işlerimden alıkoyuyor. Arkadaşlarımla bir yerlere gitmeme de engel olduğu zamanlar oluyor.”* yanıtı verdi.

Çalışmamızda “b440 solunum işlevleri”ne literatürde % 86,01 gibi yüksek bir oranda yer verildiğini gördük. Literatürde solunum işlevlerine KF'li bireylerin akciğer fonksiyonlarını değerlendirmek amacıyla sıklıkla kullanılan spirometre ile bakıldığını gördük (2, 127, 132, 133). KF'li bireyler ise solunum işlevleri bileşeninden % 23,33 oranında bahsetti. 22 yaşında kadın hastada vücut işlevlerini sorguladığımızda *“Özellikle enfeksiyon dönemlerinde basit bir işi yaparken soluk soluğa kaldığım oluyor.”* yanıtı verdi. Fizyoterapist ve hekimler tarafından sırasıyla % 17,50 ve % 19 oranında belirtildi.

“b445 solunum kasları işlevleri” fizyoterapistler tarafından %12,50 oranında bildirildi. Literatürde solunum kas kuvvetinin MIP MEP değerleri için ağız basınç ölçüm cihazıyla değerlendirildiğini gördük (99). Buna ek olarak farklı bir sonuç ölçümü olarak Sniff manevrasıyla da solunum kas gücü ölçülebilir (134). KF'li bireylerde ekspiratuar kas kuvvetinin azaldığı belirtilmiştir (135). Artan fonksiyonel egzersiz toleransının, KF'li erişkin bireylerde daha yüksek statik ekspiratuar basınç ile ilişkili olduğu gösterilmiştir (136). Orta ve şiddetli stabil KF'li erişkinlerde inspiratur kas gücünün azaldığı ve dispne ile ilişkili olduğu bulunmuştur (137). 8 haftalık yüksek yoğunluklu inspiratur kas kuvvet eğitimi programının, KF'li bireyler için inspiratur kas fonksiyonunun artmasına, akciğer hacimlerinin iyileşmesi ve psikososyal durumun iyileşmesi dahil olmak üzere önemli faydalar sağladığı gösterilmiştir (138).

“b525 defekasyon işlevleri” KF'li bireyler tarafından % 7 hekimler tarafından % 13 oranında belirtildi. Bu bileşenin alt bileşeni olan “b5251 feçesin kıvamı” hekimler tarafından % 14,69 KF'li bireyler tarafından ise % 23,33 oranında belirtildi. 22 yaşında kadın hasta *“Kreon kullanımımı aksatınca ishal oluyorum.”*, 27 yaşında erkek hasta *“Dışarıdan yemek yediğimde hemen etkileniyorum, çok kolay ishal oluyorum”* şeklinde yanıt verdi. KF'nin daha çok pulmoner morbiditesiyle tanındığı ancak hastalığın en erken belirtilerinin

gastrointestinal ve beslenme bozukluklarıyla ilişkili olduğu belirtilmiştir. Pankreatik kanal tıkanıklığı ve enzimatik aktivite eksikliğinin özellikle yağlarda malabsorbsiyona, ishale ve gelişme geriliğine yol açtığı belirtilmiştir (139). Bu problemleri azaltmak ve tedavi etmek adına KF'de besin takviyesi olarak pankreatik enzim replasman tedavisinin kullanılır ve KF'li bireye yüksek kalorili, yüksek proteinli bir diyet verilmektedir.

“b515 sindirim işlevleri” KF'li bireyler tarafından % 53,33 oranında belirtildi. 35 yaşında erkek hasta *“Kreon olmadan yemek yiyemem. Arkadaşlarım yerken bakarım ya da çay içerim. Aksi halde yediklerimi sindiremem ve şiddetli karın ağrısı çekerim”* şeklinde bir yanıt verdi. Çalışmamızda görüştüğümüz KF'li bireylerin çoğu pankreatik enzim kullanmadıkları sürece yediklerini sindirmekte zorluk yaşadıklarını, yağlı dışkılama yaptıklarını ve şiddetli karın ağrısı yaşadıklarını belirtti. “b515 sindirim işlevleri” hekimler ve fizyoterapistler tarafından sırasıyla % 13 ve % 15 oranında belirtildi. Sağlık profesyonelleri sindirim işlevlerindeki bozukluğu “Enzim yetersizliği nedeniyle sindirim bozukluğu” ve “bağırsakta emilim bozukluğu nedeniyle özel bir diyetle beslenme gereksinimi” şeklinde ifade etti. KF'li bireylerde erken dönemde görülmeye başlayan bağırsak malabsorbsiyonun ana sebebinin pankreatik enzim eksikliği olduğu; bikarbonat eksikliği, anormal safra tuzları, mukozal taşıma sorunları ve anatomik yapısal değişiklikleri katkıda bulunan diğer faktörler olarak belirtilmiştir (140). Sindirim işlev bozukluğuna bağlı semptomların kontrol altına alınmasına yönelik yüksek kalorili ve yağlı bir diyet programı önerilmektedir (141). Günde kg başına 10.000 IU lipaz'a kadar veya çok az aşan dozlardaki uygun pankreatik enzim replasman tedavisinin, KF'li bireylerde gastrointestinal semptomların ve emilimin kontrolünü sağlayabildiği bildirilmiştir (142).

“b28012 mide ve karın ağrısı” kategorisi KF'li bireyler tarafından % 46,67 oranında belirtildi. KF'li bireyler tekrarlayıcı şekilde ishal ve kabız olduklarını ifade ettiler. Distal ileum ve proksimal kolonda kalınlaşmış, yapışkan dışkı materyali ve mukus birikmesi nedeniyle tekrarlayan kısmi, nadiren tam bağırsak tıkanıklığı atakları ile karakterize distal bağırsak tıkanıklığı sendromu ve konstipasyonun KF'li bireylerde sıklıkla görüldüğü ve abdominal ağrıya sebep oldukları bildirilmiştir (143). Literatürde KF'de karın ağrısını da içeren

gastrointestinal problemler sorgulandığında erişkin KF'li bireylerin de dahil edildiği çalışmalar bulunmaktadır (144, 145).

“b126 mizaç ve kişilik özellikleri”nin alt kategorisi olan “b1260 dışadönüklük” fizyoterapistler ve hekimler tarafından sırasıyla % 25 ve % 23 oranında belirtildi. Sağlık profesyonelleri bu kategoriyle ilgili “Sürekli balgam çıkarması sebebiyle sosyal ortamlarda çekinme”, “USOT ile görünmek istemediğinden dolayı çekingenlik ve utanma” ve “Toplum içerisinde sürekli öksürme nedeniyle özellikle pandemi döneminde utanma, çekinme” şeklinde yanıtlar verdiler. Yapılan görüşmelerde 19 yaşında kadın hasta “*Bir de ayak parmaklarımı beğenmediğim için başkalarının yanında çorabımı hiç çıkarmam, çekinirim.*” yanıtı verdi. Buna ek olarak görüşme yaptığımız KF'li bireylerde zayıf göründükleri için de çekingen tavır sergiledikleri görüldü. Aslında tırnak yapısı gibi vücut yapılarındaki bir kategorinin vücut işlevlere de etki ettiğini gördük. KF'li ergenlerin pandemi dönemi sırasında öksürükle ilgili deneyimlerini araştıran bir çalışmada insanların öksürmeye karşı son derece duyarlı ve bilinçli olduğu Covid-19 salgını sırasında KF hastaların hastalığı yönetmenin yanı sıra, sosyal damgalama ve izolasyonla ilgili sorunların da üstesinden gelmek zorunda kaldığı bildirilmiştir (146). KF'li bireylerin sıklıkla akranlarından farklı göründükleri hissettikleri ve tedavinin vücutta meydana getirdiği değişikliklerin yükünü de taşıdıkları gösterilmiştir (100). Aşırı yeme, anoreksiya nervoza ve bulimia nervoza gibi bozuklukların etkisi, KF'li kişilerin sosyal, duygusal ve fiziksel gelişimini olumsuz yönde etkileyebilmektedir (100).

b1300 enerji düzeyi KF'li bireyler tarafından % 53,33 oranında bildirildi. 26 yaşındaki kadın hasta “*Genellikle yorgun, bitkin hissediyorum. Kalkıp işlerimi yapacak enerjiyi bulamadığım oluyor, bu özellikle alevlenme döneminde daha sık*” şeklinde yanıt verdi. Sağlık profesyonelleri tarafından bu kategori % 5 oranının altında belirtildi. Literatürde enerji düzeyi kategorisinin CFQ-R anketi ile sorgulandığı görüldü. Yetişkin bireylerde yapılan bir çalışmada pulmoner alevlenme yaşayan yetişkin KF'lilerin akranlarına göre daha az aktif olduğu belirtilmiş (147).

“b1301 motivasyon” kategorisi fizyoterapistler ve hekimler tarafından sırasıyla %7,5 ve % 10 oranında belirtildi. Sağlık profesyonelleri “Hedeflerine

odaklanmak ve motive olmanın hastalık yükü sebebiyle zorlaşmış” ve “Karamsar ruh hali sebebiyle isteksiz olmak, motivasyonel kayıp yaşamak” şeklinde yanıt verdiler. Bu bireylerin kronik bir hastalıkla baş ettiği düşünüldüğünde artan tedavi yüküne rağmen azalan akciğer fonksiyonlarına bağlı motivasyonel kayıplara uğramaları olağandır. “Etkili motivasyon, destek ve teknoloji yolları, KF’li kişilerin tedaviye uyumunu iyileştirmelerine ve sürdürmelerine yardımcı olur mu?” sorusuna yanıt bulmak amacıyla KF’li birey ve sağlık profesyonellerinde yapılan bir çalışmada “bir rutine sahip olmak” hem hasta hem de profesyonel topluluk tarafından en sık kullanılan motivasyon stratejisi olarak görüldüğü belirtilmiştir (148). Aynı çalışmada sağlık profesyonelleri KF’li bireylerde farklı olarak “kısa vadeli hedef belirleme” ve “teknoloji kullanımını” motivasyona katkı sağlayan diğer stratejiler olarak belirtmiştir.

“b1302 iştah” kategorisi hekimler, fizyoterapistler tarafından sırasıyla %13 ve %15 oranında belirtildi. Sağlık profesyonelleri tarafından “İştah eksikliği” ve “iştahsızlık” şeklinde belirtildi. Bu kategori KF’li bireyler tarafından %40 gibi yüksek bir oranda bildirildi. 34 yaşında kadın hasta “*Fazla zayıftım iştahım da yok. Yemek yemek benim için eziyet gibi.*” şeklinde yanıt verdi. Çoğu KF hastası, normal büyüme ve gelişmenin sağlanması ve akciğer fonksiyonlarının korunması adına yüksek kalorili bir diyet uygulamaktadır. KF’de kilo kaybının, iştah uyarıcı peptit grelin ve iştah azaltıcı peptit leptinin değişen seviyeleri ile ilişkili olabileceği belirtilmiştir (149). KF’de azalan iştahı arttırmak ve kalori alımını maksimuma çıkarmak için kullanılan çeşitli iştah uyarıcıları kullanılmaktadır (150).

“b134 uyku işlevleri” literatürde anketler aracılığıyla değerlendirildiği görüldü. Bu kategori KF’li birey ve sağlık profesyonelleri tarafından %5’in altında bir oranda belirtildi. Literatürde yetişkin KF’li bireylerde uyku işlevlerine yönelik çalışma sınırlı sayıda idi (151). KF’li çocuk ve ergenlerde obstrüktif uyku apnesi sendromu (%32,3) ve gece hipoksemisini (%29) içeren uyku bozuklukları olduğu belirtilmiş (152). Gece hipoksemisi olan bireylerde akciğer fonksiyonu daha düşük, klinik skorun daha kötü ve morbiditenin daha yüksek olduğu belirtilmiştir. SpO2’nin %90’ın altında olduğu total uyku zamanının, hastanede kalış süresiyle ilişkili olduğu bildirilmiş (152). Yetişkin KF’li bireylerde tıkalı uyku apnesi, gündüzleri aşırı uykulu olma hali ve gece hipoksemisinin yaygın olduğu ancak hiçbir güçlü

belirleyici belirlenemediği bu nedenle erişkin KF’de hastalığın ciddiyetine bakılmaksızın düzenli polisomnografi ve Epworth Uykululuk Ölçeği skorlaması yapılması önerilmiştir (151).

“b1801 beden imajı” kategorisi KF’li bireylerin % 80 oranıyla en sık bildirdiği kategorilerden biriydi. Hekimler bu kategoriyi % 6 oranında belirtti. 29 yaşında erkek hasta *“Enfeksiyon ataklarında çomak parmak çok fazla oldu. Onu sevmiyorum. Zayıf olmak özgüvenimi etkiliyor. Pektus ekskavatum var bende. Onun görünüşünü de sevmiyorum.”* şeklinde yanıt verdi. 35 yaşında erkek hasta *“Öksürük basıncını azaltmak için kamburlaştım. Skolyoz gelişti bende mesela. Kifozum var. Görünüşü beni rahatsız ettiği için sırt germe hareketleri yapıyordum. Bu insanın özgüvenini düşürüyor. Operasyon sonucu öksürüğe bağlı fıtık gelişti. Karnımda korse var ve hamile gibi göbeğim oluştu. Özgüvenimi düşürüyor. Eskiden 45 kiloyken çomak parmak çok belli ediyordu arkadaşlarım dalga geçiyordu, kız çocukları oje ile kapatıyor. Zayıf görünmek de başlı başına derti.”* şeklinde yanıt verdi. Literatürde beden imajının anketler aracılığıyla değerlendirildiğini gördük. KF’li yetişkin ve ergen bireylerin beden imajı üzerine yapılan bir çalışmada, kadınların erkeklere oranla daha iyi beden imajına sahip olduğu bulunmuştur (153). Bunu destekleyecek şekilde çalışmamızda görüştüğümüz erkek bireylerin zayıf görünme konusundaki yakınmalarını kadınlara kıyasla daha fazla belirttiği görüldü. Erkek bireylerin toplumun güzellik algısına uyan erkeklik temsillerini karşılayarak daha yapılı bir vücut formunu istedikleri belirtilmiştir (154).

Aktivite ve Katılım

Aktivite, kişi tarafından eylem ve görevin yerine getirilmesini, katılım ise, yaşamın içinde olmayı sorgulamaktadır. Çalışmamızda farklı bakış açılarından aktivite ve katılım bileşenini sorguladığımızda sağlık profesyonelleri ve KF’li bireyler tarafından sıklıkla belirtilmesine rağmen literatürde aktivite katılımını sorgulayan çalışmaların sınırlı sayıda olduğu görüldü (14). Daha çok SF-36 ve CFQ-R gibi anketler aracılığıyla, bunun yanında yürüme mesafesi bileşeni için ise *artan/sabit hızda mekik yürüme testi* ile değerlendirildiği görüldü (14).

“s9205 sosyalleşme” KF’li bireyler tarafından %73,33 gibi çok yüksek bir oranda belirtildi. Çalışmamızda görüştüğümüz farklı yaş gruplarından bireylerin

KF kaynaklı semptomlar sebebiyle sosyal yaşama katılmak konusunda büyük problem yaşadığını gördük. “*Günlük hayatınızda aktivitelere katılımını düşündüğünüzde sizin için sorunlar neler?*” sorusunu yönlendirerek aktivite ve katılımı sorguladığımızda 33 yaşında erkek hasta “*Arkadaşlarımızla kahvaltıya gitmek istiyorum ama ilaç kullanmam gerektiği ve öksürünce rahatsız olacaklarını düşünerek çekiniyorum.*” şeklinde bir yanıt verdi. 23 yaşındaki kadın hasta “*Tiyatroya ya da bir etkinliğe katılmak istediğimde öksürüp ve balgam çıkarmak zorunda kalacağımı bildiğim için özellikle alevlenme döneminde gitmiyorum*” şeklinde yanıt verdi. Çalışmamızda görüştüğümüz KF’li bireylerin özellikle öksürük ve balgam semptomları sebebiyle sosyalleşmekten çekindikleri görüldü. Hekimler ve fizyoterapistler ise sırasıyla %77,52 ve %55 oranında sosyalleşme bileşeninden bahsetti. Sağlık profesyonelleri tarafından “Sık sık enfeksiyon olmaları veya hastalık riski nedeniyle akranlarına göre sosyal yaşantıdan geri çekilme”, “Sık hastane yatışı nedeniyle sosyal hayat etkilenimi”, “Sekresyon temizliği nedeniyle sosyal yaşama katılmada azalma” şeklinde yanıtlar geldi. Literatürde KF’li erişkinlerde CFQ-R kullanılarak sosyalleşmenin sorgulandığı çalışmalar %11,19 oranında bulunmaktadır (116, 155). Erişkin bir grupta yapılan CFQ-R ile değerlendirilen bireylerin başa çıkma stratejilerinin gelişmiş olmasının daha iyi sosyal yaşam kalitesiyle bağlantılı olduğu görülmüştür (156). Yaşam süresi beklentisi arttıkça, KF’li bireylerin yaşam kalitesini etkileyen faktörlere olan ilgi de artmıştır. Yetişkin KF’li bireylerde sosyal desteğin tedavi kalitesi, zihinsel ve fiziksel sağlık, hastalıkla ilişkili yaşam kalitesiyle ilişkisini araştıran bir çalışmada daha fazla sosyal desteğin, zihinsel ve fiziksel sağlık, sindirim semptomları ve yeme bozukluklarının azalmasını sağladığını belirtmiştir. Daha fazla sosyal destek gören bireylerin tedavi yükünün azaldığını ve sağlıklarına ilişkin genel algının daha iyi olduğu gösterilmiştir (157). Ancak literatürde bu alandaki çalışmaların eksikliği düşünüldüğünde KF’li yetişkinler özelinde daha spesifik yaşam kalitesini değerlendiren anketlerin geliştirilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

“d9200 oyun” ve “d9201 spor” bileşeni fizyoterapistler tarafından sırasıyla %15 ve %7,5 oranında belirtildi. Fizyoterapistler bu bileşenlere “*Egzersiz dispnesi nedeniyle kendi yaşlılarıyla oynayamama*”, “*Yaşlılarıyla oyun oynayamama sebebiyle kendini geri kalmış hissetmek*” şeklinde yanıt verdi. KF’li birey, hekim ve literatür açısından bu bileşenler %5’in altında belirtildi. KF’li bireyler tarafından

bu bileşenin bildirilmemesi bireylerin spor ve oyun anlamında herhangi bir aktiviteyi alışkanlık haline getirmedikleri ya da daha önce bu aktiviteleri yaparken yaşadıkları dispneyi tekrar yaşama korkusu olabilir. KF’li bireylerde azalmış egzersiz kapasitesi ve periferik kas kuvveti bu aktiviteleri yaparken zorlanmalarına, dolayısıyla bu aktiviteleri yapmaktan kaçınmalarına sebep olabilir. Görüştiğimiz bireylerin çoğunlukla pulmoner rehabilitasyon almadıklarını gördük. Bahsi geçen azalmış egzersiz kapasitesini arttırmak amacıyla KF’li bireylerin spora yönlendirilmesi gerektiği sağlık profesyonelleri ile görüşmelerimizde sıklıkla belirtildi.

“9. Bölüm toplum hayatı, sosyal hayat ve yurttaşlık” KF’li bireyler tarafından %53,33 oranında belirtildi. Bireylerin toplum hayatına karışmada zorluk yaşadığı, toplu taşıma gibi kalabalık yerlere girerken daha önce de bahsettiğimiz gibi özellikle öksürük sebebiyle çekince yaşadıkları görüldü. Görüşme yaptığımız 34 yaşındaki erkek hasta *“Öksürük dönemlerinde kendinizi anlatamamak sıkıntılı. Bulaş riski olmamasına rağmen insanların size, kendilerine bulaşabilecek bir hastalığı var sorunsalı ile bakıyor olmaları sebebiyle insan içine çıkmak istemediğim zamanlar oluyor. Özellikle toplu taşımada covid döneminden de sonra azıcık öksürsek hemen bakıyorlar. Bu sebeple toplu taşıma kullanmaktan çekiniyorum”* şeklinde yanıt verdi. Hekimler ve fizyoterapistler ise sırasıyla %64,52 ve % 47,50 oranında belirtti. Sağlık profesyonelleri *“Hijyen sebebiyle birçok toplu aktiviteden uzak kalmaları”, “sosyal çevrenin bakışı kişiye ve hastalığa bakışı sebebiyle işe, okula gitmek istemeyen, topluma karışmak istemeyen hastalar vardı.”* şeklinde yanıt verdi.

“d820 okul eğitimi” hekimler ve fizyoterapistler tarafından sırasıyla %58,06 ve %52,50 oranında belirtildi. Sağlık profesyonellerinden *“Uzun süreli hastanede kalış nedeniyle eğitim öğretimin aksaması”, “Tedavi ve takip süreçleri sebebiyle okuldan kopma”* şeklinde yanıtlar geldi. KF’li bireylerle yapılan görüşmelerde, hastaların okul eğitimine katılımda geçmişe dönük lise, ilköğretim döneminde sıkıntı yaşadıkları, günümüzdeki problemleri sorgulandığında okul eğitimi etkileniminin %5’in altında olduğu görüldü. Bunu çalışmamızda erişkin grupla görüşme yapmamıza bağlayabiliriz. Enfeksiyon dönemi ya da tedaviler sebebiyle üniversite derslerinin aksamasının, daha esnek ders saatleri ve devamsızlık hakkı sayesinde

örgün eğitime kıyasla telafisi daha kolay olmaktadır. Literatürde erişkin grup özelinde çalışma yapılmadığı, daha önce belirttiğimiz gibi CFQ-R anketinin kullanıldığı çalışmalarda sorgulandığı görüldü.

“d845 iş bulma, sürdürme ve son verme” hekim ve fizyoterapistler tarafından sırasıyla “ %51,61 ve %15 oranında belirtildi. Sağlık profesyonellerinden *“Alevlenmeler sebebiyle iş hayatını devam ettirmede zorluk”, “hastalığı sebebiyle iş bulmada zorluk”, “meslek hayatına girmede zorluk çekmek”* şeklinde yanıtlar geldi. Günlük egzersiz yapma ihtiyacı, günde iki kez veya daha fazla fizyoterapi, çok sayıda ilaç tedavisi, hastaneye yatış, kötü uyku kalitesi gibi sebepler düşünüldüğünde iş hayatına katılımın KF’li bireyler için zor olacağını öngörebiliriz. Görüşme yaptığımız 28 yaşında erkek hasta *“Çalışma hayatı beni fazlasıyla zorluyor. Uzun süreler ayaktayım. Ofiste çay dağıtıyorum, bulaşık yıkıyorum. Terliyorum. Durduğum mutfakta havalandırma yok, bu sebeple iş değiştirmeyi düşünüyorum.”* şeklinde yanıt verdi. Yetişkin dönemindeki KF hastalarının sayısı arttıkça, meslekle ilgili sorunlar kaçınılmaz olarak ortaya çıkmaktadır. Yetişkin KF’liler için iş engelliliğine sebep olan faktörleri araştıran bir çalışmada KF’li bireylerin %68’ini istihdamda önemli engellerle karşılaştığı bildirilmiştir (158).

“d450-yürüme”, “d4551 tırmanma (merdiven), “d4552 koşma” bileşenleri literatürde genellikle CFQ-R ve Artan Hızda Mekik Yürüme Testi (ISWT) aracılığıyla %11,18 oranında sorgulandı (14, 159). Bu bileşenler sağlık profesyonelleri tarafından %5’in altında bildirildi. d4501 uzun mesafe yürüme bileşeni KF’li bireyler tarafından %40 oranında bildirildi. 22 yaşında kadın hasta *“Okulda derslikler 4. Katta. Asansör olmadığı için yürümem gerekiyor. Bu bile beni derse girmekten alıkoyuyor. Nefes nefese kalıyorum”*, 27 yaşındaki erkek hasta *“Arkadaşlarımla uzun yürüyüşler yapmak istediğimde çok yoruluyorum.”* şeklinde yanıtlar verdiler.

KF’li bireylerin belirttiği semptomlar göz önüne alındığında yürüme, merdivenden çıkmada zorluk yaşayacağı öngörülebilir. Nitekim görüşme yaptığımız bireylerin egzersiz yapma alışkanlıkları sorgulandığında çok az kişinin alışkanlık haline getirdiği görüldü. Bireylerin hastalıkla ilgili semptomları yönetme konusunda farkındalıkları artması gerektiğini düşünüyoruz. Çalışmamızda görüşme

yaptığımız bireylerin büyük çoğunluğunun Ankara ve İstanbul'da ikamet ettiği görüldü. Periferde kalan illerde ikamet eden bireylerin pulmoner rehabilitasyon hizmetine ulaşmasının zor olacağı öngörülebilir.

“d430 nesneleri kaldırma ve taşıma” % 10 oranında CFQ-R aracılığıyla sorgulandı. “Aynı bileşen KF’li bireyler tarafından %40 oranında belirtildi. Görüşme yaptığımız 23 yaşında kadın hasta *“Kaslarım normal insana göre zayıf. Bir şey kaldırıp, taşırken zorlanıyorum.”*, 27 yaşında erkek hasta *“İş yerinde su damacanası taşımam gerektiği oluyor. Yardım istiyorum genelde zorlandığım için.”* şeklinde yanıt verdiler. KF’li erişkin bireylerin, aynı yaştaki sağlıklı bireylerle karşılaştırıldığında daha düşük aerobik egzersiz kapasitesi ve daha fazla kas işlev bozukluğu olduğu belirtilmiştir (160).

“d570 sağlığına dikkat etme” ve “d5701 diyet ve formda olmayı sürdürme” bileşenleri fizyoterapistler tarafından sırasıyla % 17,50 ve % 10 oranında belirtildi. Çalışmamızda fizyoterapistler bu bileşenleri yansıtan *“Beslenme yetersizliği sebebiyle kaşeksi”* yanıtı verdi. “d570 sağlığına dikkat etme” ve “d5701 diyet ve formda olmayı sürdürme” bileşenleri hekimler tarafından sırasıyla % 6,45 ve % 9,68 oranında belirtildi. Çalışmamızda hekimler bu bileşenleri yansıtan *“Düzenli olarak sağlık muayenesi olmak”*, *“Bağırsak sorunları sebebiyle beslenme programına uymak”* yanıtı verdi. Yetişkin KF bakımında beslenme desteğinin, optimal beslenme durumunun sürdürülmesini ve yağda çözünen vitamin ve esansiyel yağ asidi durumunun optimize edilmesini içerdiği belirtilmiştir (140). Ekzokrin pankreas yetmezliği olan hastalarda, yağ ve kalori emilimini iyileştirmek için enzim replasman tedavisi gerekli olduğu vurgulanmıştır (161). KF li bireylerin özel beslenme programlarına dikkat etmesi gerektiği açıktır. Çalışmamızda görüştüğümüz bireyler, dışarıda yemek yediklerinde ya da kalitesiz yağ kullanılan bir yerden besin tükettiklerinde hemen rahatsız hissedip ishal oldukları cevabını verdiler. Bu hasta grubunda özel beslenme programlarının oluşturulması için multidisipliner ekip anlayışı içinde yönlendirilecek özellikle diyetisyen gibi farklı branşların önemi de ortaya çıkmaktadır.

“d2102 tek bir görevi bağımsız olarak yerine getirme” ve “d230 günlük rutinleri yerine getirme” literatürde KF’li bireylerde CFQ-R anketi kullanılan

%9,79 oranında çalışmada sorgulandı. Fizyoterapistler “d230 günlük rutinleri yerine getirme” kategorisini %22,50 oranında belirtti. “Günlük yaşam aktivitesi performansında azalma”, “Günlük aktivitelerde bağımsızlığın kısıtlanması” ve “Alevlenme dönemlerinde günlük aktiveleri azaltmak” şeklinde yanıtlar verdiler. KF’de mevcut olan semptomlar ve tedavi yükü sonucunda günlük rutinleri yerine getirme işlevinin etkileneceğini söyleyebiliriz.

“d4750 insan gücüyle çalışan taşıt sürme” kategorisi KF’li bireyler tarafından %10 oranında belirtildi. 23 yaşında kadın hasta “*Bisiklet sürmeyi çok seviyorum ama çabuk yoruluyorum. Biraz dinlenip öyle devam etmem gerekiyor*” şeklinde yanıt verdi. 35 yaşındaki erkek hasta “*Gen ilacı öncesi aktivitelerim zordu. 4 yıl önce trekking, bisiklet turu yapamazdım. Yokuşlardan çıkamazdım. Şimdi kilometrelerce bisiklet sürebilirim*” şeklinde yanıt verdi. Bisiklet sürme mesafesinin azalmasının periferik kas kuvveti ve enduransı, solunum kas kuvveti ve enduransı, dispne algısında artma ile ilişkili olduğunu düşünebiliriz. KF’li bireylerde periferik kas kuvveti (% kuadriseps ve omuz abdüktör kas kuvveti), 6DYT mesafesi ve %6DYT mesafesi sağlıklı bireylere göre anlamlı derecede düşük olduğu gösterilmiştir (162).

“d760 aile ilişkileri” kategorisi hekimler tarafından %6,45 oranında bildirildi. Sağlık profesyonelleri “aile fertlerinin bir süre sonra anne,baba,kardeş rolünden kopup sağlık çalışanı rolüne bürünmesine bağlı aile ilişkilerinin bozulması”, “Aile ilişkilerinde hastalık sebebiyle kısıtlanmalar” ve “Aile içi problemler” şeklinde yanıt verdi. KF’li bireylerin bakım verenleri olarak aile üyeleri de bu kronik durumdan etkilenmektedir. Özellikle hastanede yatmayı gerektiren pulmoner alevlenme KF’li çocukların birincil bakım verenlerine önemli bir yük getirdiği belirtilmiştir (163).

“d770 özel/yakın ilişkiler” kategorisi KF’li bireyler tarafından %13,33 oranında belirtildi. 27 yaşında erkek hasta “Daha önce evlenip boşandım. Hastalık sebebiyle ayrıldık.”, 31 yaşında erkek hasta “*Evlenirken eşimin ailesine hastalığımдан bahsetmedik. Bazen bu konu sebebiyle eşimle kavga ediyoruz.*” şeklinde bir yanıt verdi. KF’nin kronik oluşu ve mevcut tedavi yükünün ağır oluşunun duygusal ilişkilere de etki ettiğini söyleyebiliriz. d7701 karı koca ilişkileri hekimler tarafından %16,13 oranında belirtildi. Hekimler bu kategoriyi

“İnfertilite sebebiyle aile kurmada zorluk” ve “çocuk sahibi olamama endişesi sebebiyle evlenmede zorluk” şeklinde belirtti. Gelişen yaşam süresi sebebiyle cinsel sağlık ve üreme konuları hakkında araştırma yapılmasının yararlı olacağını düşünüyoruz. Literatürde bu konuda çalışmalar sınırlı sayıdadır (164).

“d870 ekonomik olarak kendine yetme” fizyoterapist ve hekimler tarafından sırasıyla %5 ve %12,90 oranında belirtildi. KF’li bireyler de özellikle ilaçlara ulaşma konusunda ekonomik olarak zorlandıklarını, yakın ve geniş aileden maddi yardım talep ettiklerini belirtti. İçinde erişkin grubunda bulunduğu hastalar ve hastaların bakım verenleri için KF’nin maliyetler ve azalan sağlıkla ilişkili yaşam kalitesine dikkat çekilmiştir (165). Tedavi maliyetinin hastalık süresi arttıkça, yetişkinlerde çocuklara göre daha yüksek olduğu belirtilmiştir.

Çevresel Etmenler

Çalışmamızda çevresel etmenler bileşenini kolaylaştırıcı ya da engelleyici olmak üzere iki şekilde sorguladık. Çalışmamızda çevresel etmenler bileşeninin alt kategorilerlerinin ICF’in diğer bileşenlerine göre daha fazla ifade edildiği görüldü.

“e1101 ilaçlar” kategorisi KF’li bireyler tarafından % 83,33 oranında belirtildi. 35 yaşında erkek hasta “Gen ilacı öncesinde öksürük, nefes darlığı, çok sık ateşlenme ve yorgunluk fazlasıyla vardı. Gündüz ve akşam çok koyu balgam çıkarıyordum. Şimdi zorlasam da çıkmıyor.” Yanıtı vererek bu bileşeni kolaylaştırıcı olarak belirtti. 12 yaş ve üzeri KF’li bireylerde gen ilacı etkinliğinin değerlendirildiği bir çalışmada akciğer fonksiyonunda, solunum semptomlarında ve VKİ’de büyük iyileşmeler sağlandığı belirtilmiştir (166). İlaçları kolaylaştırıcı olarak belirten KF’li bireyin aksine engelleyici olarak belirten bireyler de mevcuttu. 21 yaşındaki kadın hasta *“Arkadaşlarımla buluşmam ilaç saatime denk geldiğinde dışarı çıkamıyorum. Zamanımın büyük çoğunluğu ilaç kullanarak geçiyormuş gibi hissediyorum.”* şeklinde tedavi yükünü belirterek, “ilaç” bileşenini engelleyici olarak belirtti. İçinde erişkin grubunda bulunduğu F508 ve minimal mutasyona sahip bireylerde akciğer fonksiyonu, beslenme parametreleri, mikrobiyoloji, hastaneye yatış ve pulmoner alevlenme oranlarından yararlanarak tedavi yükünü değerlendiren bir çalışmada FEV1’in azalmasıyla hastalık yükünün arttığı

belirtilmiştir (167). Aslında KF'li bireyler ilaç kullanımının hastalığın getirdiği semptomları yönetmede etkili olduğunu bilmelerine rağmen yaş ilerledikçe sıklaşan semptomların iyileştirilmesinde medikal tedavilere başvurumaktadırlar. Bu durum bireylerin artan tedavi yükünden yakınmasına neden olmaktadır.

Hekimler ve fizyoterapistler “e1101 ilaçlar” kategorisini sırasıyla %48,39 ve %7,5 oranında belirtti. Sağlık profesyonellerinin bazıları “Düzenli ilaç kullanım gerekliliğinin olması” ve “Nebül ilaçların kullanım süresinin uzun olması” şeklinde engelleyici faktör olarak belirtirken, bazıları ise “Doğru ilaç ve tedavi planı semptomların kontrol edilmesine yardımcı olabilir” şeklinde kolaylaştırıcı bir faktör olarak görüş belirtti. Literatürde yetişkin KF'li bireylerde gen ilaçlarının etkinliğini değerlendiren çalışmalar bulunmaktadır (168, 169). İlaç etkinliğinin araştırılması hastalığın yönetim sürecinde etkili görünmekle birlikte hastaların ilaç kullanım davranışlarının değişmesi ve bundan yakınmaları araştırma konusudur.

“e2151 Nüfus yoğunluğu” hekimler tarafından %16,63 oranında belirtildi. “Kalabalık sağlık merkezleri hastaları zorlamaktadır” ve “kalabalık ortamlarda vakit geçiren KF'li bireylerin enfekte olma riski artmaktadır” şeklinde ortamda bulunan insan yoğunluğunu KF'li bireyler için engelleyici olarak belirtti. Bu bireyler için hastanelerde mauayne günlerinin oluşturulması veya bu hastalığa yönelik merkezlerin yaygınlaştırılması önemlidir.

“e225 iklim” bileşeni KF tanılı bireyler tarafından %40 oranında belirtildi. Çalışmamızda görüşülen bireyler ısı, nem, yağış, mevsimsel değişiklikler gibi faktörlerden etkilendiklerini belirttiler. 23 yaşındaki kadın hasta “Çok sıcak havalarda nefes almakta zorlanıyorum”, 29 yaşındaki erkek hasta “APPA (alerjik bronkopulmoner aspergillus alerjisi) var bende. Mevsim geçişleri, yağışlı havalarda öksürük, balgam daha fazla oluyor.” şeklinde yanıt verdi. İçinde erişkin yaş grubunda bulunduğu bir çalışmada KF'de düşük akciğer fonksiyonu ile daha yüksek sıcaklıklar arasında ilişki olduğu belirtilmiştir (170).

Bir derleme çalışmasında yüksek ortam sıcaklıklarının, ekvatora yakınlığının ve yaz mevsiminin KF'li kişilerde artan *Pseudomonas aeruginosa* prevalansı ile bağlantılı olabileceğini bildirilmiştir (171).

“e235 insanın yol açtığı olaylar” KF’li bireyler tarafından %20 oranında belirtildi. 20 yaşında erkek hasta *“Toplu taşımada parfüm kokusundan etkileniyorum. Özellikle sigara kullananlar beni zorluyor.”* şeklinde insan kaynaklı hava kirliliğini engelleyici olarak belirtti. Hastaların sıklıkla belirttiği pasif sigara dumanına maruz kalmayı akciğer fonksiyonlarını sürdürmeye çalışan KF’li bireyler için önemli bir çevresel faktör olarak düşünebiliriz. Bu konuda literatürde erişkin grupta çalışmaya rastlamadık. Pediatrik hasta grubunda sigara dumanına maruziyet ile FEV1 değeri arasındaki bağlantıyı araştıran bir metaanalizde pasif sigara dumanına maruz kalmanın FEV1’de anlamlı bir düşüşe karşılık geldiğini belirtilmiştir. Bulgular ışığında KF bakımından çevre sağlığı müdahalelerine vurgu yapılmıştır (172).

“e260 havanın niteliği” hekimler tarafından %35,48 oranında belirtilmiştir. Bu bileşenin alt bileşenlerinden olan “e2600 iç mekânda havanın niteliği KF’li birey ve fizyoterapistler tarafından sırasıyla %40 ve %32,30 oranında belirtildi. Bir diğer alt bileşeni “e2601 dış mekânda havanın niteliği” KF’li birey ve fizyoterapistler %20 oranında belirtildi. KF’li bireylerden 22 yaşındaki kadın hasta *“havalandırması kötü olan ortamlarda tıkanıyorum”*, 2 yaşındaki erkek hasta *“nemli havalarda rahat edemem dışarı çıkmamaya çalışırım”* şeklinde yanıt verdi. Bu yanıtlardan yola çıkarak iç ve dış mekân hava kirliliğinin KF’li bireyler üzerinde olumsuz etkiler oluşturacağını düşünebiliriz. Hem pediatrik hem de yetişkin KF’li bireylerde gerçekleştirilen bir çalışmada iç mekân hava kirliliği kaynaklarına maruz kalmanın morbiditeyi artırdığı gösterilmiştir (173).

KF’li bireyler tarafından “e310 yakın aile” ve “e315 geniş aile” bileşeni %76,67 oranında belirtildi. 35 yaşında erkek hasta *“Ailem ile konuyu konuşmak hastalığı paylaşmak beni rahatlatıyor. Destekleri sayesinde zor zamanlarımı atlatabildim”*, 22 yaşında kadın hasta *“Ailem sürecin başından beri destekçim. Yoğun bir haftaya girdiğimde annem hemen yanıma geliyor”*, 27 yaşındaki erkek hasta *“Akrabalarım hastalığımı biliyor ve bana maddi manevi yardımcı oluyorlar.”* şeklinde yanıt verdi. Aile ve geniş aile desteğinin bireylerin hayatını kolaylaştırıcı yönde değiştirdiğini gördük. Bunun yanı sıra ailesi konusunda engelleyici yönde bahseden hastalar da vardı. 19 yaşındaki kadın hasta *“Gen ilacını ailemin sorumsuzluğu yüzünden mutasyonum uyduğu halde alamadım. Kendi başıma*

avukat tutup halletmeye çalışıyorum.” şeklinde yanıt verdi. Bu bileşenler fizyoterapistler ve hekimler tarafından sırasıyla %87,50 ve %67,64 oranında belirtildi. Sağlık profesyonelleri tarafından KF’li bireylere benzer olarak bireyler için ailesi ve akrabalarından destek görmesinin bireyin hayatını kolaylaştıracağına vurgu yapıldı.

“e320 arkadaşlar” KF’li bireyler tarafından %60 oranında bildirildi. 29 yaşında erkek hasta *“Arkadaş çevremde desteğime ihtiyacım çok oluyor. Yılda 2-3 defa APPA yüzünden yattım, arkadaşlarım benim yüzümden fazla nöbet tuttu. Bu konuda çok destekleyiciler.”*, 21 yaşındaki kadın hasta *“Arkadaşlarımla bana yakın yerde buluşuyoruz. Beni yormayacak etkinlikler yapıyoruz”* şeklinde arkadaş desteğini belirttiler. Arkadaş desteği hekim ve fizyoterapistler tarafından sırasıyla %20 ve %9,68 oranında belirtildi, destekleyici bir arkadaş grubunun bu bireylerin ruh haline de iyi gelebileceği belirtildi.

“e325 Tanıdıklar, akranlar, iş arkadaşları, komşular ve topluluk üyeleri” bileşeni KF’li bireyler tarafından %66,67 oranında belirtildi. 35 yaşında erkek hasta *“Akranlar çok bilmediği için gereksiz soru sorabilir. İnsanın psikoloji bozuluyor ve kırılabiliriz.”* şeklinde bu bileşenin engelleyici yönüne bir yanıt verdi. Sağlık profesyonelleri tarafından ise *“çevrenin yetersiz bilgiye sahip olması”* engelleyici olarak belirtilirken, *“çevresi tarafından desteklenmek”* kolaylaştırıcı olarak belirtildi. KF’li bireylerin dışardan bakıldığında engellilik durumunu yansıtan net bir görüntüsü olmamasına karşın pek çok semptomla başa çıkmak zorunda kalması bu kişilerin çevresi tarafından merak duygusu ile sorgulanmasına yol açtığını düşünebiliriz.

“e330 Yetkili konumundaki insanlar” KF’li bireyler tarafından %46,67 oranında bildirildi. 35 yaşındaki erkek hasta *“Benim iş yerim kalabalık bir ortam. 40 kişilik sınıfta ders veriyorum. Şanslıyım ki iş yerimde buharımı alıyorum gerekirse. Şefin ya da müdürün odasında buharımı alıyordum çünkü hastalığım hakkında müdüre bilgi verdim, Üniversite okumayanları ayak işlerinde çalıştırıyorlar. Bunu yaşayan vefat etmiş KF’li bir arkadaşım var, ağır çalışıyordu ve hastalığını gizliyordu.”* şeklinde yanıt vererek kolaylaştırıcı ve engelleyicileri birlikte belirtti. Bu bileşen hekim ve fizyoterapistler tarafından % 25 ve % 12,90 oranında belirtildi. Sağlık profesyonelleri *“öğretmenlerin gereğinden az ya da aşırı*

ilgisi”, “iş verenlerin hastalık konusundaki yetersiz bilgileri sebebiyle bireylerin işten kaçtıklarını düşünmeleri” gibi engelleyici ve kolaylaştırıcı faktörler belirtti. Aile ve aile yakınlarının hastalık hakkındaki bilgileri daha fazla olmakla birlikte işyerinde yetkili konumundaki kişilerin hastalık farkındalıkları az olabilir. Bu anlamada farkındalık yaratacak eğitimlerin sıklığı artırılabilir.

“e355 sağlık profesyonelleri” hekimler ve fizyoterapistler tarafından sırasıyla %25 ve %32,26 oranında bildirildi. Sağlık profesyonelleri *“Sağlık profesyonellerinden iyi bir hastalık eğitimi alması, bilgilendirilmesi”, “KPR alanında bilgili bir fizyoterapistten tedavi alması”, diyetisyen kontrolünde beslenme”* gibi bu bileşenin KF’li bireylere kolaylaştırıcı olarak etki edeceğini belirtti. *“Bilgisiz ve deneyimsiz sağlık çalışanı”* ise engelleyici faktör olarak belirtmiş. KF’li pediatrik popülasyonuna yönelik multidisipliner ekip anlayışının yetişkin popülasyonda da uygulanmasının yaygınlaştırılması önemlidir.

Literatürde temelde başka parametreleri değerlendirilen çalışmalarda, “4.bölüm tutumlar” bileşeninin % 9,79 oranıyla CFQ-R aracılığıyla sorgulandığını gördük (174, 175).

“e410 Yakın aile fertlerinin bireysel tutumları” ve “e415 Geniş aile fertlerinin bireysel tutumları” KF’li bireyler tarafından sırasıyla % 66,67 ve % 46,67 oranında bildirildi. 19 yaşındaki kadın hasta *“Akrabalarım hastalığımı anlamadığı için bana sürekli gripmişim gibi davranıyorlar. Bu beni sinirlendiriyor.”*, 35 yaşında erkek hasta *“Misafirliğe gittiğinde hap içiyorsun 6 şar 7 şer tane dikkat çekiyor. İnsanlar soruyor ve bu rahatsız edici.”* şeklinde yanıt verdi. Fizyoterapistler bu 2 bileşene de %87,50 oranında yanıt verdi. Hekimler ise bu kategoriye sırasıyla %64,52 ve %51,61 oranında yanıt verdi. Sağlık profesyonelleri *“Aile fertlerinin aşırı korumacı tavrı sebebiyle kişilik özellikler gelişemeyebilir.”*, *“ailenin fiziksel aktivite ve egzersiz için rol model olamaması”* yanıtını verdi.

“e425 Tanıdıklar, akranlar, iş arkadaşları, komşular ve topluluk üyelerinin bireysel tutumları” bileşeni KF’li bireyler tarafından %66,67 oranında bildirildi. 35 yaşında erkek hasta *“Akranlar çok bilmediği için gereksiz soru sorabilir. İnsanın psikoloji bozuluyor ve kırılabiliriz”* şeklinde yanıt verdi. Fizyoterapistler ve

hekimler sırasıyla %57,50 ve %29,03 oranında yanıt verdi. “Çevre ve akranların anlayışlı davranması” kolaylaştırıcı, “Çalışanlar için bulundukları iş ortamında arkadaşlarının yardımcı olması” kolaylaştırıcı olarak belirtildi.

“e430 yetkili konumundaki insanların bireysel tutumları” KF’li bireyler tarafından %43,33 oranında belirtildi. 28 yaşındaki erkek hasta *“Dışardan bir sorunum yok görüldüğü için ağır işlerde de çalıştırıyorlar. Covid pandemisi zamanında rapor almakta zorlandım. Müdürümden istirahat raporu alamadım.”* şeklinde yanıt verdi. Fizyoterapistler ve hekimler sırasıyla %25 ve %12,90 oranında bu bileşeni belirtti. *“Okul yetkililerinin hastalık hakkında yeteri kadar bilgili olmaması”* engelleyici bir durum olarak belirtildi.

“e460 toplumsal tutum” KF’li bireyler tarafından %73,33 oranında belirtildi. Çalışmamızdan görüştüğümüz 21 yaşında kadın hasta *“Yurtta kalırken çok sıkıntı yaşadım. Öksürük yüzünden çevremdekileri rahatsız ettiğimi düşünüyorum bu konuda olaylar da yaşadım. Arkadaşlarım hastalığımı bilmiyor. Çevrem bilmiyor. Bilen az sayıda arkadaşım destek oluyor.”*, 28 yaşında erkek hasta *“Toplum içinde kroen ya da ilaç kullanmak zor geliyor, toplumun baskısı beni rahatsız ediyor.”*, 28 yaşında erkek hasta *“Toplum içinde öksürünce çekiniyorum o ortamdan hemen uzaklaşmak istiyorum”* şeklinde yanıtlar verdi. Fizyoterapistler ve hekimler %47,50 ve %9,68 oranında yanıt verdi. Sağlık profesyonelleri *“Toplumun böyle bir şeyin varlığından haberdar olmaması; okulda, iş yerinde yurtlarda böyle bir birey olduğunda buna yönelik durumu anlama çabasına bile girilmemesi”*, *“toplumdaki bireylerin bakış açısı”* yanıtı verdi.

ICF’in tutumlar kategorisine verilen cevaplardan KF’li bireylere yönelik hastalık bilgilendirilmesinin yapılmasının eksik olduğunu söyleyebiliriz. Bu konuda KF derneklerini okullarda KF’li bireylerle temasta bulanacak personele yönelik hazırlamış olduğu bilgilendirme broşürleri hazırladığını gördük. Broşürün içeriğinde bireylerin kullandığı ilaçlar, semptomları, özel ihtiyaçları açıkça belirtilmiştir. Bu şekilde bir bilgilendirme broşürünün yetişkin bireylerin bulunduğu alanlarda da yaygınlaştırılması yararlı olacaktır. Bunlara ek bu bireylerle karşılaşabilecek yurt, okul, kamu kurumu gibi yerlerdeki yöneticiler ve personellere yönelik bilgilendirme daha sık yapılabilir.

“e540 Tasımacılık hizmetleri, sistemleri ve politikaları” KF’li bireyler tarafından %13,33 oranında belirtildi. Çalışmamızda görüştüğümüz KF’li bireylerden; 21 yaşındaki kadın hasta *“Toplu taşıma araçlarını tercih etmiyorum. Havalandırma yetersiz olduğunda duramıyorum.”*, 31 yaşında erkek hasta *“Toplu taşımalar enfeksiyona açık olduğu için sıkıntı yaşıyoruz. Korkarak biniyoruz.”*, 20 yaşında kadın hasta *“Toplu taşımada kokudan etkileniyorum. Özellikle sigara kullananlar beni zorluyor.”* şeklinde yanıt geldi. Fizyoterapistler ve hekimler sırasıyla %12,50 ve %6,45 oranında belirtti. Sağlık profesyonelleri *“metro, minibus gibi aşırı yoğun ortamlar enfeksiyon için risk”, “havalandırmanın yetersiz olduğu toplu taşıma ortamları”* engelleyici olarak belirtildi. KF’li bireylerde akciğer etkileniminin hastalığın doğası gereği yüksek oranda olduğunu daha önce belirtmiştik. Nitekim bireylerin de en sık problem yaşadığı vücut yapısına “akciğer” cevabını verdi. Burdan yola çıkarak solunum yolunu etkileyebilecek her türlü hava kirliliği, parfüm, sigara gibi faktörlerin bu bireyleri fazlaca etkileyeceği açıktır. Bu sebeple ortamda KF’li bireyleri rahatsız edecek bu gibi faktörlerin temizliğine yönelik havalandırma sistemlerinin önemli olduğunu söyleyebiliriz.

“e570 sosyal güvenlik hizmetleri, sistemleri, politikaları” KF’li bireyler tarafından %46,67 oranında bildirildi. KF’li bireylerin yüksek oranda bildirdiği bu bileşen için 35 yaşında erkek hasta *“Nebulizatörler çok sık bozuluyor ama devlet karşılamıyor. Paraları olmayan insanlar kalitesiz nebulizatör kullanmak zorunda kalıyor.”* 28 yaşında erkek *“Devlette çalışanlara tatil olduğu zamanlar bize olmuyor (çok kar yardığında vs.) bu konuda sıkıntı yaşıyoruz. Alevlenmelerim artıyor buna bağlı. Covid pandemisi zamanında rapor almakta zorlandım. İstirahat raporu alamadım. Devletteki engellilere tatil oldu bize tatil olmadı. Ben çay dağıtıp o bardakları elimde yıkadım. Hastalık bulaşmasından çok korktum. Uzun uğraşlar, yazışmalar sonucu izin işlerini hallettim. Devlette çalışan engellilerin hakkı özel şirkette de olması gerektiğini düşünüyorum.”* ve 29 yaşında erkek hasta *“Mutasyon ilacı ödenmiyor. Dekas bir ödeniyor, bir ödenmiyor. Yurtdışı temini zor oluyor. Dekas almadım, evicap aldım onun yerine.”* şeklinde cevap verdi. Sağlık profesyonelleri *“Medikal tedavi için devlet desteğinin yetersiz olması, ilaç geri ödemesi almaları için uzun hukuki süreçler geçirmeleri”* şeklinde yanıt verdi. Sağlık politikalarının ilaç temini ve geri ödemesi konusunda net bir zemine oturmaması KF’nin nadir hastalık olması ve bu konuda adımların çok yeni olmasına

bağlanabilir. Özellikle mutasyon ilacına erişim konusunda prosedür işlerinin uzunluğu sebebiyle bireylerin bu süreci büyük stres altında geçirdikleri görüldü. Bu ilaca ulaşmak konusunda yapılacak kolaylaştırmalar gen ilacı kullanan hasta popülasyonuna büyük kolaylık sağlayacaktır.

“e580 sağlık sistemleri, hizmetleri ve politikaları” KF’li bireyler tarafından %76,67 oranında belirtildi. 24 yaşında kadın hasta *“Hastanede çok dolaşmamız gerekiyor. Çok yorucu oluyor. Hepsinin bir arada olması için bizim için çok iyi olur.”*, 26 yaşında kadın hasta *“Hastane ortamı çok kalabalık ve daraltıcı. Bu sebeple hastaneye gitmek istemiyorum. Gastro, göğüs, kadın doğum gibi bölümlere gidiyorum. Hepsinin ayrı yerde olması beni çok yoruyor.”* şeklinde engelleyici bir faktörden bahsetti. Bu KF’li bireylerin aksine farklı bir merkezde takip edilen 27 yaşında kadın hasta *“KF merkezinde takipliyim. Orası çok güzel ilgileniyor bizle. İki hemşire bizi üremelerimize göre çağırıyor. Çok dikkat ediliyor enfeksiyona.”* şeklinde kolaylaştırıcı bir faktörden bahsetti. 35 yaşındaki erkek hasta ise *“KF merkezlerinde takip ediliyorum. Hemşirelerimiz randevumuzu ayarlıyor. Yaşadığım şehirde yetişkinlerde birim yok. KF komplike bir hastalık benim göğüs harici gastroya da gitmem gerekiyor. Gastrocular KF’yi hastalık gibi görmüyor. Endokrin gastro göğüs çok bağımsız takılıyor. Neden kroen kullanıyorsun diye soran gastrocu vardı. Şu an çocuk bölümünde takip ediliyorum ama yatış olursa yetişkinde yatıyorum. Her bölüme ayrı ayrı randevu alırsam 12 ayın 1 ayı randevu ile geçer. Çünkü kemik dansitometre, akciğer filmi, KBB bunların hepsine gidemiyorum. Eskişehir’de yaşıyorum. Acil durumda danışabileceğim takibinde olacağım bir doktor aramak için hastaneye gittim. KF uzaydan gelmiş gibi davrandılar. Bütün KF hastaları İstanbul ve Ankara’ya gitmek zorunda kalıyor. İş yükleri artıyor.”* şeklinde bir yanıt verdi. hali hazırda tedavi yükü ağır olan bir hastalıkla başa çıkan KF’li bireylerin hastanede de belirtilen eksiklikler sebebiyle uğraşmak zorunda kalması şüphesiz yıkıcı olmaktadır.

“e585 Eğitim ve öğretim hizmetleri, sistemleri ve politikaları” KF’li bireyler tarafından %26,67 oranında belirtildi. Bireylerin daha çok enfeksiyon dönemlerinde hastaneye yatış sebebiyle derslerden geri kaldıklarını belirttikleri görüldü. Fizyoterapistler ve hekimler sırasıyla %25 ve %12,99 oranında bu işlevi belirtti. Sağlık profesyonelleri *“Kalabalık sınıflarda eğitim görmek enfeksiyon*

riskini arttırmakta”, “okulun havalandırma yetersizliği ve küflü ortamlar bulunması” şeklinde engelleyici; “okulda aktivite çeşitliliği ve ortamının artırılması”, “okula ulaşımın ve okul şartlarının gelişmiş olması” gibi kolaylaştırıcı faktörler belirtti.

“e590 İş ve istihdam hizmetleri, sistemleri ve politikaları” KF’li bireyler tarafından %20 oranında belirtildi. 28 yaşında erkek hasta *“Çalışma hayatı beni fazlasıyla zorluyor. Uzun süreler ayaktayım. Ofiste çay dağıtıyorum, bulaşık yıkıyorum. Terliyorum. Durduğum mutfakta havalandırma yok. Çok bunaldığımda öksürmeye başlıyorum.”*, *“Engelli olarak çalışma saatleri aynı olmamalı. Hastaneye gidiyorum dediğimde yine mi hastane deyip izin vermiyorlar. Açıklamak zor geliyor.”* şeklinde iş hayatının engelleyici faktörlerini belirtti. Bu kategori hekimler tarafından %19,35 oranında belirtildi. Kolaylaştırıcı olarak *“Esnek ve sağlıklarını tehlikeye atmayacak iş imkanlarının sağlanması”* belirtildi. Engelleyici olarak ise *“Havalandırmanın yetersiz ve enfeksiyon bulaşma riskinin yüksek olduğu ortamlarda iş nedeniyle zorunlu olarak tutulmak”* belirtildi.

ICF’in eğitim, sağlık, iş sosyal politikalar başlıklarının sıklıkla belirtildiği düşünüldüğünde KF’li yetişkin bireylere yönelik koruyucu hizmetlerin yaygınlaştırılması, engelli birimlerinin KF’li bireylere tanıtılması yararlı olabilir. KF’li bireylerle yapılan görüşmelerde bazı bireylerin hastalığını gizleme eğiliminde olduğu görüldü. Bu bireylere sağlık profesyonelleri tarafından, *“Hastalığınız konusunda okul ve iş yerinizi bilgilendirirseniz, enfeksiyon kapma riskini azaltma konusunda yönetim size yardımcı olacaktır.”* şeklinde bilgilendirmede bulunulması yararlı olabilir. Bir diğer sıklıkla belirtilen konu ise KF’li bireylerin sık hastaneye gitmek zorunda olması ve bunun zaten tedavi yükü ve karşılaştıkları semptomlara ek olarak bu bireyleri daha da zorlaştırmasıydı. Kistik Fibrozis Merkezi’nde takip edilen bireylerin tetkik ve tedavilerin yapılması aşamasında çok memnun oldukları görüldü. Randevu sistemine ve çapraz bulaşma riskine çok dikkat edildiğine, sadece KF’li bireylerin kullandığı bir merkez olması sebebiyle kalabalık olmadığına değinildi. Bu bağlamda KF’ye özel merkezlerin yaygınlaştırılması ya da hastanelerde KF’de randevu ve tedavi akışını hızlandıracak yapılandırmalar olması KF’li bireylerin yaşadığı problemlerin azalmasına yarar sağlayabilir.

Limitasyonlar

KF'nin bireye özgü seyrettiği göz önüne alınınca çalışmaya katılan birey sayısı arttıkça bireyler tarafından bildirilen kategorilerin çeşitliliğinin de artacağı açıktır. Çalışmamızda görüşme gerçekleştirdiğimiz 30 olan KF'li birey sayısının daha fazla olması bildirilen kategori çeşitliliğini arttırabilirdi.

KF'li bireylerin daha çok Ankara, İstanbul'da ikamet ettiği görüldü. İmkanlara ulaşmak açısından dezavantajlı olan periferde yaşayan bireylere de ulaşmak kategori çeşitliliğimizi arttırabilirdi.

KF'li bireylere bakım verenlerin de sorgulanması KF'yi daha geniş bir çerçevede görmemizi sağlayabilirdi.

Çalışmamız kapsamında görüştüğümüz bireylerin yarısına yakını gen ilacı kullanıyordu. Gen ilacı kullanan bireylerin semptomlarında azalma olduğu, bu bireylerin bildirdiği KF ilişkili etkilenimin daha dar aralıkta olduğu görüldü. Gen ilacı kullanan ve kullanmayan bireylerin verdiği cevapları aynı çalışmada değerlendirmek eksiklik oluşturmuş olabilir.

40 fizyoterapist ve 31 hekim, toplamda 71 olan sağlık profesyoneli sayımızın daha fazla olması bildirilen kategorilerin çeşitliliğini arttırabilirdi. Hekimlerin büyük çoğunluğu Ankara'daki bir hastanede hasta görüyordu. Erişkin KF görme imkânı açısından diğer illerdeki hekimlerin durumu bilinmemekle beraber farklı illeri kapsayacak şekilde ağ kurmak farklı bakış açılarını görmemizi sağlayabilirdi.

Fizyoterapist ve hekimlerin yanı sıra hemşire, diyetisyen gibi farklı sağlık profesyonellerini de çalışmaya dahil edebilirdik.

KF'li bireylerde belirlenen kategorileri fikir birliğine dönüştürmek için tasarladığımız Delphi çalışmasını planlamamıza rağmen gerçekleştiremedik. KF'li bireyler ile ilgilenen sağlık profesyonellerine ulaşma ve geniş bir ağ kurma çalışmalarımız devam etmektedir.

6. SONUÇ VE ÖNERİLER

Türkiye’de kistik fibrozisli bireylerde hastanın mevcut durumunu ICF’e dayalı hızlı ve pratik bir şekilde değerlendiren ve interdisipliner takım içinde koordinasyonu artıran bir çekirdek setin geliştirilmesini amaçladığımız çalışmamızın en önemli sonuçları;

1. Literatürde farklı hastalık grupları için oluşturulmuş çekirdek setler bulunmaktaydı fakat KF’ye yönelik çekirdek set mevcut değildi. Çalışmamızda oluşturduğumuz ICF Çekirdek Set içinde ICF’in vücut yapıları, vücut işlevleri, aktivite ve katılım, çevresel etmenler bileşenleri içinden KF’li bireyler için en sık bildirilen kategoriler belirlendi. KF’de karşılaşılan en sık problemleri ortaya çıkaran ve kapsamlı değerlendirme imkânı sağlayan çekirdek seti oluşturarak literatüre katkı sağladık.

2. Çalışmamızda çevresel etmenler bileşeni en çok kategoriye barındıran işlevdi. Özellikle KF’li bireyler tarafından çevresel etmenlerin birçok kategorisinin yüksek yüzdelerle bildirildiğini gördük. Buradan hareketle çevresel koşulların bu bireyler için büyük önem taşıdığını belirtebiliriz. KF’li bireylere benzer olarak sağlık profesyonelleri de bu bireyler için çevresel etmenlerin önemini yüksek oranda belirtti. KF’li bireylerin dış görünüşte kronik bir durumla başa çıktıkları belli olmamasına rağmen hastalığın getirmiş olduğu çevresel yükün ne kadar fazla olduğu dikkat çekmektedir.

3. KF’li bireyler için oluşturulan Çekirdek set içinde çevresel etmenler yüksek oranda belirtilmesine rağmen literatürde çevresel etmenleri yetişkin KF açısından değerlendiren sınırlı sayıda çalışma olması sebebiyle çevresel etmenlerin bu bireyler üzerine etkisini sorgulayan çalışmalar planlanmalıdır.

4. Çalışmamızın sonuçlarında yetişkin KF’li bireylere yönelik aktivite ve katılımı sorgulayan çalışmaların sayısının diğer bileşenlere kıyasla daha fazla olduğunu gördük. Bu çalışmaların içeriğine baktığımızda aktivite-katılımın klinik testlere kıyasla daha çok anketler aracılığıyla değerlendirildiği görüldü. Ancak bu anketlerin sayısının az olduğu dikkati çekmiştir. Mevcut anketlerin içeriğinin ICF ile ilişkilendirme çalışmalarının

yaygınlaştırılması ve KF'li bireyler için aktivite ve katılımı sorgulayan anketlerin geliştirilmesi yararlı olacaktır. Bu sayede KF'li bireyleri aktivite ve katılım açısından değerlendirme noktasında kapsamlı bir yol izlenmiş olacaktır.

5. Çalışmamızda yetişkin KF için farklı vücut yapılarında etkilenimin KF'li birey ve sağlık profesyonelleri açısından sıklıkla belirtilmesine rağmen, literatürde hastalıkta primer etkilenimin akciğer olmasına yönelik solunum sistemi yapısı sıklıkla araştırılmıştı. Fakat yetişkin KF'li bireylerde akciğer harici yapıları sorgulayan çalışmaların sınırlı sayıda olduğu görüldü. Yetişkin KF özelinde akciğer harici diğer vücut yapılarını sorgulayan çalışmalar planlanmalıdır.

6. Çalışmamızda gerçekleştirdiğimiz literatür taramasında yenidoğan ve pediatrik grupta yapılan çalışmaların daha yaygın olduğu, yetişkin grup özelinde çalışma sayısının sınırlı olduğu görüldü. Artan yaşam süresi ile yetişkin KF'li birey sayısındaki artışla beraber bu bireyleri farklı açıdan değerlendiren çalışmaların gerekliliği ortaya çıkmaktadır.

7. Çalışmamızda KF hastalığının toplumda farkındalığının yüksek olmadığını, bu bireylerin günlük yaşamda baş ettiği özellikle öksürük, sekresyon kaynaklı toplumun bakış açısından büyük ölçüde rahatsız oldukları görüldü. Özellikle Covid pandemisi sebebiyle toplu taşımada öksürürken kötü bakışlara maruz kaldıklarını belirttiler. Bu bağlamda toplumsal farkındalığımızın artması adına dernek faaliyetleri, kamu spotu vb. etkinliklerinin sayısının artırılması değerli olacaktır.

8. Çalışmamızda kronik hastalık yönetimi ve iş hayatına girme ve sürdürmekte bireylerin büyük ölçüde problem yaşadığını gördük. Hastalık konusunda yetkili kişilerin bilgilendirilmesi yararlı olacaktır.

9. Çalışmamızda geliştirdiğimiz Çekirdek Set yeni değerlendirme ve tedavi yollarının önünü açmakla birlikte KF'li bireylerin fonksiyonelliğini geliştirmede de başarı sağlayacaktır.

7. KAYNAKLAR

1. Ratjen F, Bell SC, Rowe SM, Goss CH, Quittner AL, Bush A. Cystic fibrosis. *Nat Rev Dis Primers*. 2015;1:15010.
2. Choyce J, Shaw KL, Sitch AJ, Mistry H, Whitehouse JL, Nash EF. A prospective pilot study of home monitoring in adults with cystic fibrosis (HOME-CF): protocol for a randomised controlled trial. *BMC Pulm Med*. 2017;17(1):22.
3. Weiler CA, Drumm ML. Genetic influences on cystic fibrosis lung disease severity. *Front Pharmacol*. 2013;4:40.
4. Diener BL, Huertero F, Stables-Carney T, Hoelzer M, Kier C. A new era in cystic fibrosis care: always changing and adapting. *Curr Opin Pediatr*. 2023;35(5):603-10.
5. O'Sullivan BP, Freedman SD. Cystic fibrosis. *Lancet*. 2009;373(9678):1891-904.
6. Hangül M, Pekcan S, Köse M, Acıcan D, Şahlar TE, Erdoğan M, et al. The Incidence of Cystic Fibrosis in the Central Region of Anatolia in Turkey Between 2015 and 2016. *Balkan Med J*. 2019;36(3):179-83.
7. Stephenson AL, Sykes J, Stanojevic S, Quon BS, Marshall BC, Petren K, et al. Survival Comparison of Patients With Cystic Fibrosis in Canada and the United States: A Population-Based Cohort Study. *Ann Intern Med*. 2017;166(8):537-46.
8. Selb M, Escorpizo R, Kostanjsek N, Stucki G, Üstün B, Cieza A. A guide on how to develop an International Classification of Functioning, Disability and Health Core Set. *Eur J Phys Rehabil Med*. 2015;51(1):105-17.
9. Coenen M, Cieza A, Freeman J, Khan F, Miller D, Weise A, et al. The development of ICF Core Sets for multiple sclerosis: results of the International Consensus Conference. *J Neurol*. 2011;258(8):1477-88.
10. Cieza A, Kirchberger I, Biering-Sørensen F, Baumberger M, Charlifue S, Post MW, et al. ICF Core Sets for individuals with spinal cord injury in the long-term context. *Spinal Cord*. 2010;48(4):305-12.
11. Boldt C, Grill E, Wildner M, Portenier L, Wilke S, Stucki G, et al. ICF Core Set for patients with cardiopulmonary conditions in the acute hospital. *Disabil Rehabil*. 2005;27(7-8):375-80.
12. Boonen A, Braun J, van der Horst Bruinsma IE, Huang F, Maksymowych W, Kostanjsek N, et al. ASAS/WHO ICF Core Sets for ankylosing spondylitis (AS): how to classify the impact of AS on functioning and health. *Ann Rheum Dis*. 2010;69(1):102-7.
13. Tschiesner U, Rogers S, Dietz A, Yueh B, Cieza A. Development of ICF core sets for head and neck cancer. *Head Neck*. 2010;32(2):210-20.
14. Bağcı R, Vardar-Yagli N, Sağlam M, Calık Kutukcu E, Inal-Ince D, Sener F, et al. Body functions and structure, activity, and participation limitations of adult cystic fibrosis patients under the international classification of

- functioning, disability, and health framework. *Physiother Theory Pract.* 2023;39(7):1417-27.
15. McLeod C, Smyth AR, Messer M, Schultz A, Wood J, Norman R, et al. Protocol for establishing a core outcome set for evaluation in studies of pulmonary exacerbations in people with cystic fibrosis. *BMJ Open.* 2022;12(9):e056528.
 16. Freedman MA, Weed JA. The National Vital Statistics System. In: O'Carroll PW, Ripp LH, Yasnoff WA, Ward ME, Martin EL, editors. *Public Health Informatics and Information Systems.* New York, NY: Springer New York; 2003. p. 269-85.
 17. First MB, Reed GM, Hyman SE, Saxena S. The development of the ICD-11 Clinical Descriptions and Diagnostic Guidelines for Mental and Behavioural Disorders. *World Psychiatry.* 2015;14(1):82-90.
 18. Cieza A, Stucki G. The International Classification of Functioning Disability and Health: its development process and content validity. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2008;44(3):303-13.
 19. Jiménez Buñuales MT, González Diego P, Martín Moreno JM. [International classification of functioning, disability and health (ICF) 2001]. *Rev Esp Salud Publica.* 2002;76(4):271-9.
 20. https://www.icf-elearning.com/wp-content/uploads/articulate_uploads/ICF%20e-Learning%20Tool_English_20220501%20-%20Storyline%20output/story_html5.html. [Available from: https://www.icf-elearning.com/wp-content/uploads/articulate_uploads/ICF%20e-Learning%20Tool_English_20220501%20-%20Storyline%20output/story_html5.html.
 21. Rauch A, Cieza A, Stucki G. How to apply the International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) for rehabilitation management in clinical practice. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2008;44(3):329-42.
 22. Kabakçı E aGA. international classification of functioning, disability and health. işlevsellik, yetiyitimi ve sağlığın uluslararası sınıflandırması. Ankara:Başbakanlık Özürlüler İdaresi Başkanlığı2004.
 23. [Available from: <https://www.icf-elearning.com>.
 24. Yen TH, Liou TH, Chang KH, Wu NN, Chou LC, Chen HC. Systematic review of ICF core set from 2001 to 2012. *Disabil Rehabil.* 2014;36(3):177-84.
 25. Limsakul C, Noten S, Selb M, Stam HJ, van der Slot WMA, Roebroek ME. Developing an ICF Core Set for adults with cerebral palsy: A Global expert survey of relevant functions and contextual factors. *J Rehabil Med.* 2020;52(4):jrm00049.
 26. Cieza A, Bickenbach J, Chatterji S. The ICF as a conceptual platform to specify and discuss health and health-related concepts. *Gesundheitswesen.* 2008;70(10):e47-56.

27. Cieza A, Fayed N, Bickenbach J, Proding B. Refinements of the ICF Linking Rules to strengthen their potential for establishing comparability of health information. *Disabil Rehabil.* 2019;41(5):574-83.
28. Lee JA, Cho A, Huang EN, Xu Y, Quach H, Hu J, et al. Gene therapy for cystic fibrosis: new tools for precision medicine. *J Transl Med.* 2021;19(1):452.
29. Bergeron C, Cantin AM. Cystic Fibrosis: Pathophysiology of Lung Disease. *Semin Respir Crit Care Med.* 2019;40(6):715-26.
30. Granados A, Chan CL, Ode KL, Moheet A, Moran A, Holl R. Cystic fibrosis related diabetes: Pathophysiology, screening and diagnosis. *J Cyst Fibros.* 2019;18 Suppl 2:S3-s9.
31. <https://www.kistikfibrozisturkiye.org/wp-content/uploads/2024/01/2022-UKKS.pdf>.
32. Greger R, Schreiber R, Mall M, Wissner A, Hopf A, Briel M, et al. Cystic fibrosis and CFTR. *Pflugers Arch.* 2001;443 Suppl 1:S3-7.
33. Farinha CM, Callebaut I. Molecular mechanisms of cystic fibrosis - how mutations lead to misfunction and guide therapy. *Biosci Rep.* 2022;42(7).
34. Kistik Fibrozis Tanı ve Tedavi Rehberi. *Türk Toraks Dergisi*, 008-012.
35. Bienvenu T, Nguyen-Khoa T. Current and future diagnosis of cystic fibrosis: Performance and limitations. *Arch Pediatr.* 2020;27 Suppl 1:eS19-eS24.
36. Gilljam M, Ellis L, Corey M, Zielenski J, Durie P, Tullis DE. Clinical manifestations of cystic fibrosis among patients with diagnosis in adulthood. *Chest.* 2004;126(4):1215-24.
37. Rosenstein BJ, Zeitlin PL. Prognosis in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med.* 1995;1(6):444-9.
38. Kalamara EI, Ballas ET, Pitsiou G, Petrova G. Pulmonary rehabilitation for cystic fibrosis: A narrative review of current literature. *Monaldi Arch Chest Dis.* 2021;91(2).
39. Karadag Saygi E KCO. Pulmonary rehabilitation in patients with cystic fibrosis. *Turk J Phys Med Rehab.* 63:96-103.
40. Gilmartin ME. Pulmonary rehabilitation. Patient and family education. *Clin Chest Med.* 1986;7(4):619-27.
41. Main E, Rand S. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2023;5(5):Cd002011.
42. Wilson LM, Saldanha IJ, Robinson KA. Active cycle of breathing technique for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2023;2(2):Cd007862.
43. Donadio MVF, Campos NE, Vendrusculo FM, Stofella AM, Almeida A, Ziegler B, et al. Respiratory physical therapy techniques recommended for patients with cystic fibrosis treated in specialized centers. *Braz J Phys Ther.* 2020;24(6):532-8.
44. Meral B-G. *J Physiother Rehabil-Special Topics.* 2016;2(1):82-6.

45. Velders M, Treff G, Machus K, Bosnyák E, Steinacker J, Schumann U. Exercise is a potent stimulus for enhancing circulating DNase activity. *Clin Biochem.* 2014;47(6):471-4.
46. de Jong W, van Aalderen WM, Kraan J, Koëter GH, van der Schans CP. Inspiratory muscle training in patients with cystic fibrosis. *Respir Med.* 2001;95(1):31-6.
47. Reid WD, Geddes EL, O'Brien K, Brooks D, Crowe J. Effects of inspiratory muscle training in cystic fibrosis: a systematic review. *Clin Rehabil.* 2008;22(10-11):1003-13.
48. Ries AL, Sosa G, Prewitt L, Friedman PJ, Harwood IR. Restricted pulmonary function in cystic fibrosis. *Chest.* 1988;94(3):575-9.
49. Ribeiro Moço VJ, Lopes AJ, Vigário Pdos S, de Almeida VP, de Menezes SL, Guimarães FS. Pulmonary function, functional capacity and quality of life in adults with cystic fibrosis. *Rev Port Pneumol (2006).* 2015;21(4):198-202.
50. Dassios T, Katelari A, Doudounakis S, Dimitriou G. Aerobic exercise and respiratory muscle strength in patients with cystic fibrosis. *Respir Med.* 2013;107(5):684-90.
51. Mier A, Redington A, Brophy C, Hodson M, Green M. Respiratory muscle function in cystic fibrosis. *Thorax.* 1990;45(10):750-2.
52. Fischer AJ, Singh SB, LaMarche MM, Maakestad LJ, Kienenberger ZE, Peña TA, et al. Sustained Coinfections with *Staphylococcus aureus* and *Pseudomonas aeruginosa* in Cystic Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2021;203(3):328-38.
53. Dunnink MA, Doeleman WR, Trappenburg JC, de Vries WR. Respiratory muscle strength in stable adolescent and adult patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2009;8(1):31-6.
54. Barry SC, Gallagher CG. Corticosteroids and skeletal muscle function in cystic fibrosis. *J Appl Physiol (1985).* 2003;95(4):1379-84.
55. Stein L, Pacht C, Junge S, Kaeding TS, Kück M, Maassen N, et al. Skeletal Muscle Function in Young Patients With Cystic Fibrosis. *Pediatr Exerc Sci.* 2016;28(3):364-73.
56. Gruet M, Decorte N, Mely L, Vallier JM, Camara B, Quetant S, et al. Skeletal muscle contractility and fatigability in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2016;15(1):e1-8.
57. Gruet M, Troosters T, Verges S. Peripheral muscle abnormalities in cystic fibrosis: Etiology, clinical implications and response to therapeutic interventions. *J Cyst Fibros.* 2017;16(5):538-52.
58. Kimball H, Douglas T, Sanders M, Cobham VE. Anxiety in Children with Cystic Fibrosis and Their Parents: A Systematic Review. *Clin Child Fam Psychol Rev.* 2021;24(2):370-90.
59. Cruz I, Marciel KK, Quittner AL, Schechter MS. Anxiety and depression in cystic fibrosis. *Semin Respir Crit Care Med.* 2009;30(5):569-78.

60. Enright S, Chatham K, Ionescu AA, Unnithan VB, Shale DJ. The influence of body composition on respiratory muscle, lung function and diaphragm thickness in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2007;6(6):384-90.
61. Calella P, Valerio G, Brodlie M, Donini LM, Siervo M. Cystic fibrosis, body composition, and health outcomes: a systematic review. *Nutrition*. 2018;55-56:131-9.
62. Cox NS, Alison JA, Holland AE. Interventions for promoting physical activity in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013;2013(12):Cd009448.
63. Shelley J, Boddy LM, Knowles ZR, Stewart CE, Dawson EA. Physical activity and associations with clinical outcome measures in adults with cystic fibrosis; a systematic review. *J Cyst Fibros*. 2019;18(5):590-601.
64. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey SF, Doershuk CF. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med*. 1992;327(25):1785-8.
65. Schneiderman JE, Wilkes DL, Atenafu EG, Nguyen T, Wells GD, Alarie N, et al. Longitudinal relationship between physical activity and lung health in patients with cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2014;43(3):817-23.
66. Smirnova N, Lowers J, Magee MJ, Auld SC, Hunt WR, Fitzpatrick A, et al. Pulmonary Function and Quality of Life in Adults with Cystic Fibrosis. *Lung*. 2023;201(6):635-9.
67. Morse JM. Mixed method design: Principles and procedures. New York: Routledge. 2016.
68. <https://app.covidence.org/reviews/active> 2023 [Available from: <https://app.covidence.org/reviews/active>.
69. Fainardi V, Skenderaj K, Ciuni A, Milanese G, Deolmi M, Longo F, et al. Structural changes in lung morphology detected by MRI after modulating therapy with elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor in adolescent and adult patients with cystic fibrosis. *Respir Med*. 2023;216:107328.
70. Taylor CJ, Thieroff-Ekerdt R, Shiff S, Magnus L, Fleming R, Gommoll C. Comparison of two pancreatic enzyme products for exocrine insufficiency in patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2016;15(5):675-80.
71. Mascarenhas MR, Mondick J, Barrett JS, Wilson M, Stallings VA, Schall JL. Malabsorption blood test: Assessing fat absorption in patients with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency. *J Clin Pharmacol*. 2015;55(8):854-65.
72. Yılmaz K, Hattapoğlu S, Şen V, Karabel M, Kan A, Yılmaz ED, et al. Evaluation of children and adolescent with cystic fibrosis by pancreatic elastography. *Pediatr Int*. 2022;64(1):e14951.
73. Munck A, Languelin J, Debray D, Lamireau T, Abely M, Huet F, et al. Management of pancreatic, gastrointestinal and liver complications in adult cystic fibrosis. *Rev Mal Respir*. 2015;32(6):566-85.
74. Sharma A, Morton A, Peckham D, Jayne D. Gastrointestinal surgery in adult patients with cystic fibrosis. *Frontline Gastroenterol*. 2012;3(4):242-7.

75. Munck A, Alberti C, Colombo C, Kashirskaya N, Ellemunter H, Fotoulaki M, et al. International prospective study of distal intestinal obstruction syndrome in cystic fibrosis: Associated factors and outcome. *J Cyst Fibros*. 2016;15(4):531-9.
76. Pitts-Tucker TJ, Miller MG, Littlewood JM. Finger clubbing in cystic fibrosis. *Arch Dis Child*. 1986;61(6):576-9.
77. Issa Z, Gohy S, Zech F, Baldin P, Delire B, Dahlqvist G. Prevalence and characteristics of cystic fibrosis liver disease: a study highlighting the lack of histological diagnosis. *Clin Res Hepatol Gastroenterol*. 2022;46(9):101977.
78. Scott J, Jones AM, Piper Hanley K, Athwal VS. Review article: epidemiology, pathogenesis and management of liver disease in adults with cystic fibrosis. *Aliment Pharmacol Ther*. 2022;55(4):389-400.
79. Moshiree B, Freeman AJ, Vu PT, Khan U, Ufret-Vincenty C, Heltshe SL, et al. Multicenter prospective study showing a high gastrointestinal symptom burden in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2023;22(2):266-74.
80. Ng SM, Moore HS. Drug therapies for reducing gastric acidity in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2021;4(4):Cd003424.
81. Kenis-Coskun O, Karadag-Saygi E, Bahar-Ozdemir Y, Gokdemir Y, Karadag B, Kayhan O. The involvement of musculoskeletal system and its influence on postural stability in children and young adults with cystic fibrosis. *Ital J Pediatr*. 2017;43(1):106.
82. Bahat G, Tufan A, Ozkaya H, Tufan F, Akpinar TS, Akin S, et al. Relation between hand grip strength, respiratory muscle strength and spirometric measures in male nursing home residents. *Aging Male*. 2014;17(3):136-40.
83. Troosters T, Langer D, Vrijsen B, Segers J, Wouters K, Janssens W, et al. Skeletal muscle weakness, exercise tolerance and physical activity in adults with cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2009;33(1):99-106.
84. Uslu NZ, Kocakaya D, Olgun Yıldızeli Ş, Eryüksel E, Keniş Coşkun Ö, Cimşit C, et al. Relationship of muscle thickness, strength, and diaphragm function in adults with cystic fibrosis. *Turk J Phys Med Rehabil*. 2023;69(2):200-6.
85. Oliveira VH, Mendonça KM, Monteiro KS, Silva IS, Santino TA, Nogueira PAM. Physical therapies for postural abnormalities in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2020;3(3):Cd013018.
86. Penafortes JT, Guimarães FS, Moço VJ, Almeida VP, Dias RF, Lopes AJ. Association among posture, lung function and functional capacity in cystic fibrosis. *Rev Port Pneumol*. 2013;19(1):1-6.
87. Lima TR, Guimarães FS, A SF, Penafortes JT, Almeida VP, Lopes AJ. Correlation between posture, balance control, and peripheral muscle function in adults with cystic fibrosis. *Physiother Theory Pract*. 2014;30(2):79-84.
88. Cherobin IA, Dalcin PTR, Ziegler B. Association between lung function, physical activity level and postural evaluation variables in adult patients with cystic fibrosis. *Clin Respir J*. 2018;12(4):1510-7.

89. Kang SH, Dalcin Pde T, Piltcher OB, Migliavacca Rde O. Chronic rhinosinusitis and nasal polyposis in cystic fibrosis: update on diagnosis and treatment. *J Bras Pneumol*. 2015;41(1):65-76.
90. Lagan J, Naish JH, Bradley J, Fortune C, Palmer C, Clark D, et al. Cardiac involvement in cystic fibrosis evaluated using cardiopulmonary magnetic resonance. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2022;38(5):1121-31.
91. Putman MS, Norris AW, Hull RL, Rickels MR, Sussel L, Blackman SM, et al. Cystic Fibrosis-Related Diabetes Workshop: Research Priorities Spanning Disease Pathophysiology, Diagnosis, and Outcomes. *Diabetes*. 2023;72(6):677-89.
92. Willmott AGB, Holliss R, Saynor Z, Corbett J, Causer AJ, Maxwell NS. Heat acclimation improves sweat gland function and lowers sweat sodium concentration in an adult with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2021;20(3):485-8.
93. Robinson CA, Hofer M, Benden C, Schmid C. Evaluation of bone disease in patients with cystic fibrosis and end-stage lung disease. *J Bras Pneumol*. 2019;45(1):e20170280.
94. Grey AB, Ames RW, Matthews RD, Reid IR. Bone mineral density and body composition in adult patients with cystic fibrosis. *Thorax*. 1993;48(6):589-93.
95. Conway SP, Oldroyd B, Morton A, Truscott JG, Peckham DG. Effect of oral bisphosphonates on bone mineral density and body composition in adult patients with cystic fibrosis: a pilot study. *Thorax*. 2004;59(8):699-703.
96. Garcia S, Terroso G, Amorim A, Redondo M, Costa L. Bone involvement in young adults with cystic fibrosis - a Portuguese cohort. *Acta Reumatol Port*. 2021;46(3):283-5.
97. Conway SP, Morton AM, Oldroyd B, Truscott JG, White H, Smith AH, et al. Osteoporosis and osteopenia in adults and adolescents with cystic fibrosis: prevalence and associated factors. *Thorax*. 2000;55(9):798-804.
98. Laurin LP, Jobin V, Bellemare F. Sternum length and rib cage dimensions compared with bodily proportions in adults with cystic fibrosis. *Can Respir J*. 2012;19(3):196-200.
99. Ozipek M, Arikan H, Calik-Kutukcu E, Kerem-Gunel M, Saglam M, Inal-Ince D, et al. Deviations of body functions and structure, activity limitations, and participation restrictions of the International Classification of Functioning, Disability, and Health model in children with cystic fibrosis and non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol*. 2020;55(5):1207-16.
100. Darukhanavala A, Merjaneh L, Mason K, Le T. Eating disorders and body image in cystic fibrosis. *J Clin Transl Endocrinol*. 2021;26:100280.
101. Assis DN, Debray D. Gallbladder and bile duct disease in Cystic Fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2017;16 Suppl 2:S62-s9.
102. King LJ, Scurr ED, Murugan N, Williams SG, Westaby D, Healy JC. Hepatobiliary and pancreatic manifestations of cystic fibrosis: MR imaging appearances. *Radiographics*. 2000;20(3):767-77.

103. Rathaus V, Werner M, Freud E, Mei-Zahav M, Mussaffi H, Blau H. Sonographic findings of the genital tract in boys with cystic fibrosis. *Pediatr Radiol*. 2006;36(2):162-6.
104. Bourke SJ, Anderson A, Briggs J, Doe S, Echevarria C, Choudhary M, et al. Current status of fertility and family formation in men with cystic fibrosis. *Hum Fertil (Camb)*. 2021;24(4):298-303.
105. Elkin SL, Williams L, Moore M, Hodson ME, Rutherford OM. Relationship of skeletal muscle mass, muscle strength and bone mineral density in adults with cystic fibrosis. *Clin Sci (Lond)*. 2000;99(4):309-14.
106. Lund-Palau H, Turnbull AR, Bush A, Bardin E, Cameron L, Soren O, et al. *Pseudomonas aeruginosa* infection in cystic fibrosis: pathophysiological mechanisms and therapeutic approaches. *Expert Rev Respir Med*. 2016;10(6):685-97.
107. Malhotra S, Hayes D, Jr., Wozniak DJ. Cystic Fibrosis and *Pseudomonas aeruginosa*: the Host-Microbe Interface. *Clin Microbiol Rev*. 2019;32(3).
108. Chen E, Killeen KM, Peterson SJ, Saulitis AK, Balk RA. Evaluation of Pain, Dyspnea, and Goals of Care Among Adults With Cystic Fibrosis: A Comprehensive Palliative Care Survey. *Am J Hosp Palliat Care*. 2017;34(4):347-52.
109. Ziegler B, Fernandes AK, Sanches PR, Silva Junior DP, Thomé PR, Dalcin PT. Dyspnea perception in cystic fibrosis patients. *Braz J Med Biol Res*. 2013;46(10):897-903.
110. López-de-Uralde-Villanueva I, Sarriá Visa T, Moscardó Marichalar P, Del Corral T. Minimal detectable change in six-minute walk test in children and adolescents with cystic fibrosis. *Disabil Rehabil*. 2021;43(11):1594-9.
111. Ritchie H, Nahikian-Nelms M, Roberts K, Gemma S, Shaikhkhalil A. The prevalence of aberrations in body composition in pediatric cystic fibrosis patients and relationships with pulmonary function, bone mineral density, and hospitalizations. *J Cyst Fibros*. 2021;20(5):837-42.
112. Mielus M, Sands D, Woynarowski M. Improving nutrition in cystic fibrosis: A systematic literature review. *Nutrition*. 2022;102:111725.
113. Smith S, Rowbotham N, Davies G, Gathercole K, Collins SJ, Elliott Z, et al. How can we relieve gastrointestinal symptoms in people with cystic fibrosis? An international qualitative survey. *BMJ Open Respir Res*. 2020;7(1).
114. Abrami M, Maschio M, Conese M, Confalonieri M, Salton F, Gerin F, et al. Effect of chest physiotherapy on cystic fibrosis sputum nanostructure: an experimental and theoretical approach. *Drug Deliv Transl Res*. 2022;12(8):1943-58.
115. Rowbotham NJ, Daniels TE. Airway clearance and exercise for people with cystic fibrosis: Balancing longevity with life. *Pediatr Pulmonol*. 2022;57 Suppl 1:S50-s9.
116. Gursli S, Quittner A, Jahnsen RB, Skrede B, Stuge B, Bakkeheim E. Airway clearance physiotherapy and health-related quality of life in cystic fibrosis. *PLoS One*. 2022;17(10):e0276310.

117. Niehammer U, Steindor M, Straßburg S, Sutharsan S, Taube C, Welsner M, et al. Cough suppression and HRQoL in adult people with cystic fibrosis: an unexplored correlation. *Health Qual Life Outcomes*. 2022;20(1):141.
118. Emirza C, Aslan GK, Kilinc AA, Cokugras H. Effect of expiratory muscle training on peak cough flow in children and adolescents with cystic fibrosis: A randomized controlled trial. *Pediatr Pulmonol*. 2021;56(5):939-47.
119. Vendrusculo FM, Bueno GS, Gheller MF, Campos NE, Schiwe D, de Almeida IS, et al. Peripheral muscle strength is associated with aerobic fitness and use of antibiotics in patients with cystic fibrosis. *Int J Clin Pract*. 2021;75(5):e14050.
120. Cardoso J, Scalco J, Mucha F, Caputo F, Schivinski CS. Relationship between peripheral muscle strength, exercise capacity and body composition in children and adolescents with cystic fibrosis. *Physiother Theory Pract*. 2022;38(13):3010-7.
121. Ahmad A, Ahmed A, Patrizio P. Cystic fibrosis and fertility. *Curr Opin Obstet Gynecol*. 2013;25(3):167-72.
122. Higham L, Ahmed S, Ahmed M. Hoping to live a "normal" life whilst living with unpredictable health and fear of death: impact of cystic fibrosis on young adults. *J Genet Couns*. 2013;22(3):374-83.
123. Baiardini I, Steinhilber G, F DIM, Braido F, Solidoro P. Anxiety and depression in cystic fibrosis. *Minerva Med*. 2015;106(5 Suppl 1):1-8.
124. Gruet M, Peyré-Tartaruga LA, Mely L, Vallier JM. The 1-Minute Sit-to-Stand Test in Adults With Cystic Fibrosis: Correlations With Cardiopulmonary Exercise Test, 6-Minute Walk Test, and Quadriceps Strength. *Respir Care*. 2016;61(12):1620-8.
125. Radtke T, Hebestreit H, Puhon MA, Kriemler S. The 1-min sit-to-stand test in cystic fibrosis - Insights into cardiorespiratory responses. *J Cyst Fibros*. 2017;16(6):744-51.
126. Rodriguez-Miguel P, Seigler N, Ishii H, Crandall R, McKie KT, Forseen C, et al. Exercise Intolerance in Cystic Fibrosis: Importance of Skeletal Muscle. *Med Sci Sports Exerc*. 2021;53(4):684-93.
127. Williams CA, Benden C, Stevens D, Radtke T. Exercise training in children and adolescents with cystic fibrosis: theory into practice. *Int J Pediatr*. 2010;2010.
128. Hebestreit H, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Long-term effects of a partially supervised conditioning programme in cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2010;35(3):578-83.
129. Orava C, Fitzgerald J, Figliomeni S, Lam D, Naccarato A, Szego E, et al. Relationship between Physical Activity and Fatigue in Adults with Cystic Fibrosis. *Physiother Can*. 2018;70(1):42-8.
130. Nap-van der Vlist MM, Burghard M, Hulzebos HJ, Doeleman WR, Heijerman HGM, van der Ent CK, et al. Prevalence of severe fatigue among adults with cystic fibrosis: A single center study. *J Cyst Fibros*. 2018;17(3):368-74.

131. Jarad NA, Sequeiros IM, Patel P, Bristow K, Sund Z. Fatigue in cystic fibrosis: a novel prospective study investigating subjective and objective factors associated with fatigue. *Chron Respir Dis*. 2012;9(4):241-9.
132. Curran M, Tierney AC, Button B, Collins L, Kennedy L, McDonnell C, et al. Physical Activity and Sedentary Behavior in Adults With Cystic Fibrosis: Association With Aerobic Capacity, Lung Function, Sleep, Well-Being, and Quality of Life. *Respir Care*. 2022;67(3):339-46.
133. Dwyer TJ, Robbins L, Kelly P, Piper AJ, Bell SC, Bye PT. Non-invasive ventilation used as an adjunct to airway clearance treatments improves lung function during an acute exacerbation of cystic fibrosis: a randomised trial. *J Physiother*. 2015;61(3):142-7.
134. Magnet FS, Callegari J, Dientinghoff D, Spielmanns M, Storre JH, Schmoor C, et al. Impact of *Pseudomonas aeruginosa* Infection on Respiratory Muscle Function in Adult Cystic Fibrosis Patients. *Respiration*. 2017;93(1):42-50.
135. Sovtic A, Minic P, Markovic-Sovtic G, Trajkovic GZ. Respiratory Muscle Strength and Exercise Performance in Cystic Fibrosis-A Cross Sectional Study. *Front Pediatr*. 2018;6:244.
136. Gambazza S, Turrin V, Speziali C, Brivio A, Valmarana L, Carta F, et al. Expiratory muscle strength and functional exercise tolerance in adults with cystic fibrosis: a cross-sectional study. *Physiother Res Int*. 2018;23(4):e1720.
137. Dekerlegand RL, Hadjiliadis D, Swisher AK, Parrott JS, Heuer AJ, Myslinski MJ. Inspiratory muscle strength relative to disease severity in adults with stable cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2015;14(5):639-45.
138. Enright S, Chatham K, Ionescu AA, Unnithan VB, Shale DJ. Inspiratory muscle training improves lung function and exercise capacity in adults with cystic fibrosis. *Chest*. 2004;126(2):405-11.
139. Matel JL, Milla CE. Nutrition in cystic fibrosis. *Semin Respir Crit Care Med*. 2009;30(5):579-86.
140. Brownell JN, Bashaw H, Stallings VA. Growth and Nutrition in Cystic Fibrosis. *Semin Respir Crit Care Med*. 2019;40(6):775-91.
141. Greaney C, Doyle A, Drummond N, King S, Hollander-Kraaijeveld F, Robinson K, et al. What do people with cystic fibrosis eat? Diet quality, macronutrient and micronutrient intakes (compared to recommended guidelines) in adults with cystic fibrosis-A systematic review. *J Cyst Fibros*. 2023;22(6):1036-47.
142. Kuhn RJ, Gelrud A, Munck A, Caras S. CREON (Pancrelipase Delayed-Release Capsules) for the treatment of exocrine pancreatic insufficiency. *Adv Ther*. 2010;27(12):895-916.
143. Nash EF, Ohri CM, Stephenson AL, Durie PR. Abdominal pain in adults with cystic fibrosis. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2014;26(2):129-36.
144. Modlin SE, Borofka K, Franzini D, Klene-Bowns AC, Nuño VA. OMT for the Prevention and Management of Chronic Constipation and Distal Intestinal Obstructive Syndrome in Cystic Fibrosis: A Pilot Study. *J Am Osteopath Assoc*. 2019;119(7):e31-e5.

145. Liong SY, Awad D, Jones AM, Sukumar SA. The adult cystic fibrosis patient with abdominal pain: what the radiologist needs to know. *Clin Radiol*. 2011;66(2):132-9.
146. Taheri L, Mirlashari J, Modaresi M, Pederson A. Cough in adolescent with cystic fibrosis, from nightmare to COVID-19 stigma: A qualitative thematic analysis. *J Pediatr Nurs*. 2022;64:119-25.
147. Savi D, Simmonds N, Di Paolo M, Quattrucci S, Palange P, Banya W, et al. Relationship between pulmonary exacerbations and daily physical activity in adults with cystic fibrosis. *BMC Pulm Med*. 2015;15:151.
148. Calthorpe RJ, Smith SJ, Rowbotham NJ, Leighton PA, Davies G, Daniels T, et al. What effective ways of motivation, support and technologies help people with cystic fibrosis improve and sustain adherence to treatment? *BMJ Open Respir Res*. 2020;7(1).
149. Cohen RI, Tsang D, Koenig S, Wilson D, McCloskey T, Chandra S. Plasma ghrelin and leptin in adult cystic fibrosis patients. *J Cyst Fibros*. 2008;7(5):398-402.
150. McTavish D, Thornton J. Appetite stimulants for people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2022;9(9):Cd008190.
151. Welsner M, Dietz-Terjung S, Stehling F, Schulte T, Niehammer U, Gahbiche FE, et al. Obstructive sleep apnea and nocturnal hypoxemia in adult patients with cystic fibrosis. *BMC Pulm Med*. 2022;22(1):446.
152. Barbosa RRB, Liberato FMG, de Freitas Coelho P, Vidal PDR, de Carvalho R, Donadio MVF. Sleep-disordered breathing and markers of morbidity in children and adolescents with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2020;55(8):1974-83.
153. Tierney S. Body image and cystic fibrosis: a critical review. *Body Image*. 2012;9(1):12-9.
154. Willis E, Miller R, Wyn J. Gendered embodiment and survival for young people with cystic fibrosis. *Soc Sci Med*. 2001;53(9):1163-74.
155. Pott J, Krill A, Wilkens H, Bals R. Easy measurement of health related quality of life in patients with cystic fibrosis by the COPD assessment test (CAT) - A pilot study. *Respir Med*. 2020;168:105992.
156. Mc Hugh R, Mc Feeters D, Boyda D, O'Neill S. Coping styles in adults with cystic fibrosis: implications for emotional and social quality of life. *Psychol Health Med*. 2016;21(1):102-12.
157. Flewelling KD, Sellers DE, Sawicki GS, Robinson WM, Dill EJ. Social support is associated with fewer reported symptoms and decreased treatment burden in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2019;18(4):572-6.
158. Hogg M, Braithwaite M, Bailey M, Kotsimbos T, Wilson JW. Work disability in adults with cystic fibrosis and its relationship to quality of life. *J Cyst Fibros*. 2007;6(3):223-7.
159. Hommerding PX, Baptista RR, Makarewicz GT, Schindel CS, Donadio MV, Pinto LA, et al. Effects of an educational intervention of physical activity for

- children and adolescents with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Respir Care*. 2015;60(1):81-7.
160. Pastré J, Prévotat A, Tardif C, Langlois C, Duhamel A, Wallaert B. Determinants of exercise capacity in cystic fibrosis patients with mild-to-moderate lung disease. *BMC Pulm Med*. 2014;14:74.
 161. Freswick PN, Reid EK, Mascarenhas MR. Pancreatic Enzyme Replacement Therapy in Cystic Fibrosis. *Nutrients*. 2022;14(7).
 162. Arikan H, Yatar İ, Calik-Kutukcu E, Aribas Z, Saglam M, Vardar-Yagli N, et al. A comparison of respiratory and peripheral muscle strength, functional exercise capacity, activities of daily living and physical fitness in patients with cystic fibrosis and healthy subjects. *Res Dev Disabil*. 2015;45-46:147-56.
 163. Suthoff E, Mainz JG, Cox DW, Thorat T, Grosseohme DH, Fridman M, et al. Caregiver Burden Due to Pulmonary Exacerbations in Patients with Cystic Fibrosis. *J Pediatr*. 2019;215:164-71.e2.
 164. Frayman KB, Sawyer SM. Sexual and reproductive health in cystic fibrosis: a life-course perspective. *Lancet Respir Med*. 2015;3(1):70-86.
 165. Chevreul K, Berg Brigham K, Michel M, Rault G. Costs and health-related quality of life of patients with cystic fibrosis and their carers in France. *J Cyst Fibros*. 2015;14(3):384-91.
 166. Nichols DP, Paynter AC, Heltshe SL, Donaldson SH, Frederick CA, Freedman SD, et al. Clinical Effectiveness of Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor in People with Cystic Fibrosis: A Clinical Trial. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022;205(5):529-39.
 167. Sawicki GS, Van Brunt K, Booth J, Bailey E, Millar SJ, Konstan MW, et al. Disease burden in people with cystic fibrosis heterozygous for F508del and a minimal function mutation. *J Cyst Fibros*. 2022;21(1):96-103.
 168. Welsner M, Schulte T, Dietz-Terjung S, Weinreich G, Stehling F, Taube C, et al. Effect of Triple Combination CFTR Modulator Therapy on Sleep in Adult Patients with Cystic Fibrosis. *Respiration*. 2022;101(8):766-74.
 169. Tagliati C, Lanni G, Battista D, Pantano S, Ripani P. Triple combination CFTR modulator therapy reduces the need for endoscopic sinus surgery in adult patients with cystic fibrosis. *Clin Otolaryngol*. 2024;49(2):243-6.
 170. Collaco JM, Raraigh KS, Appel LJ, Cutting GR. Respiratory pathogens mediate the association between lung function and temperature in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2016;15(6):794-801.
 171. Ramsay KA, Stockwell RE, Bell SC, Kidd TJ. Infection in cystic fibrosis: impact of the environment and climate. *Expert Rev Respir Med*. 2016;10(5):505-19.
 172. Reifenberg J, Gecili E, Pestian T, Andrinopoulou ER, Ryan PH, Brokamp C, et al. Lung function and secondhand smoke exposure among children with cystic fibrosis: A Bayesian meta-analysis. *J Cyst Fibros*. 2023;22(4):694-701.

173. Carson SW, Psoter K, Koehler K, Siklosi KR, Montemayor K, Toporek A, et al. Indoor air pollution exposure is associated with greater morbidity in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2022;21(2):e129-e35.
174. Mitmansgruber H, Smrekar U, Rabanser B, Beck T, Eder J, Ellemunter H. Psychological resilience and intolerance of uncertainty in coping with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2016;15(5):689-95.
175. Cronly J, Duff A, Riekert K, Horgan A, Lehane E, Perry I, et al. Positive mental health and wellbeing in adults with cystic fibrosis: A cross sectional study. *J Psychosom Res*. 2019;116:125-30.



8. EKLER

EK-1 Literatür-KF’li birey- sağlık profesyonellerinin belirttiği ICF kategorilerinin yüzdeleri

Literatür-KF’li birey- sağlık profesyonellerinin vücut yapıları bileşeni için belirttiği kategorilerin yüzdeleri

ICF kodu		ICF bileşeni başlığı	Literatür	KF’li birey	Fzt.	Hekim
2. seviye	3. seviye					
s310		Burun yapısı	-	%43,33	%5	%6,45
s410		Kardiyovasküler sistem yapısı	%6,29	-	-	-
	s4100	Kalp	-	-	%12,50	%9,68
s430		Solunum sistemi yapısı	%11,89	-	-	%6,45
	s4301	Akciğerler	%5,59	%93,33	%97,50	%87,50
	s4302	Göğüs kafesi	-	%33,33	-	-
5. bölüm		sindirim metabolik, endokrin sistemle ilişkili yapılar	-	-	%12,50	%29,03
s530		Midenin yapısı	-	%26,67	%25	-
s540		Bağırsak yapısı	-	%86,67	%57,50	%38,71
s550		Pankreas yapısı	-	-	%42,50	%54,84
s560		Karaciğer yapısı	-	%23	%27,50	%29,03
s570		Safra kesesi ve safra yolları yapısı	-	%13,33	-	-

s630		Üreme sisteminin yapısı	-	-	%15	%22,58
7. bölüm		Hareketle ilişkili yapılar	-	-	%57,50	%25,81
s730		Üst ekstremité yapısı	-	%33,33	%5	%51,61
s750		Alt ekstremité yapısı	-	-	-	%9,68
s760		Gövde yapısı	-	-	%5	%6,45
	s7600	Vertebral kolon yapısı	-	%43,33	-	%6,45
s7700		Kemik yapılar	%5,59	-	-	-
	s8200	Ter bezleri	-			%9,68
	s8300	El tırnakları	-	%73,33	%30	%38,71
	s8301	Ayak tırnakları	-	%73,33	%30	%38,71

Literatür-KF'li birey- sağlık profesyonellerinin vücut işlevleri bileşeni için belirttiği kategorilerin yüzdeleri

ICF kodu			ICF bileşeni başlığı	Literatür	KF'li birey	Fzt.	Hekim
2. seviye	3. seviye	4. seviye					
	b1260		Dısadönüklük-çekingenlik	-	-	%25	%23
	b1300		Enerji düzeyi	%15,38	%53,33		-
	b1301		Motivasyon	-	-	%7,50	%10
	b1302		İştah	%14,69	%40	%15	%13
b134			Uyku işlevleri	%18,88	%13	-	-

b140			Dikkat işlevleri	%14,69	-	-	-
b152			Duygudurum işlevleri	%15,38	%60	%10	%71
	b1522		Duygudurum aralığı (depresif)	-	-	-	-
	b1801		Beden imajı	%16,08	%80	-	%6
		b28012	Mide veya karın ağrısı	%16,08	%46,67	-	-
b440			Solunum işlevleri	%86,01	%23,33	%17 ,50	%19
b435			İmmünolojik sistem işlevleri	%23,78	%46,67	%47 ,50	%97
B445			Solunum kasları işlevleri	-	-	%12 ,50	-
b450			Ek solunum işlevleri	%24,48	%90	%47 ,50	%48
b455			Egzersiz tolerans işlevleri	%5,59	%56,67	%40	%45
	b4550		Genel fiziksel dayanıklılık	-	%43,33	-	-
	b4552		Yorgunluk	%16,08	%63,33	%40	%13
b460			Kardiovasküler ve solunum işlevleriyle ilişkili belirtiler	%16,08	%90	%92 ,50	%77
b469			Kardiovasküler ve solunum sistemlerinin ek işlevleri ve belirtileri, diğer belirtilmiş ve belirtilmemiş(balgam)	%18,18	%90	% 100	%65
b525			Defekasyon işlevleri	-	%7	-	%13

	b5251	Feçesin kıvamı	%14,69	%23,33	-	-
b515		Sindirim işlevleri	%16,08	%53,33	%15	%13
b530		Kiloyu koruma işlevleri	%15,38	%53	%40	%90
b5351		Şişkinlik hissi	-	%10	-	-
	b6600	Fertilite ile ilgili işlevler	-	-	%22,50	%52
b730		Kas gücü işlevleri	%5,59	%40	%67,50	%42

Literatür-KF'li birey- sağlık profesyonellerinin aktivite ve katılım bileşeni için belirttiği kategorilerin yüzdeleri

ICF kodu			ICF bileşeni başlığı	Literatür	KF'li birey	Fzt.	Hekim
2. seviye	3. seviye	4. seviye					
d2102			Tek bir görevi bağımsız olarak yerine getirme	%9,79	-	-	-
d230			Günlük rutinleri yerine getirme	%9,79	-	%22,50	-
d430			Nesneleri kaldırma ve taşıma	%10,49	%40	-	-
d450			Yürüme	%11,89	-	-	-
	d4501		Uzun mesafe yürüme	-	%40	-	-
	D4551		Tırmanma (merdiven)	%11,89	%50,00	-	-
d4552			Koşma	%11,89	-	-	-
	d4750		insan gücüyle çalışan taşıt sürme (bisiklet)	-	%10,00	-	-

d570		Sağlığına dikkat etme	-	-	%17,50	%6,45
	d5701	Diyet ve formda olmayı sürdürme	-	-	%10	%9,68
d760		Aile ilişkileri	-	-	-	%6,45
d770		Özel/yakın ilişkiler	-	%13,33	-	-
	d7701	Karı koca ilişkileri	-	-	-	%16,13
d820		Okul eğitimi	%9,79	-	%52,50	%58,06
d845		İş bulma, sürdürme ve son verme	%9,79	%20	%15	%51,61
d870		Ekonomik olarak kendine yetme	-	-	%5	%12,90
9. bölüm		Toplum hayatı, sosyal hayat ve yurttaşlık	-	%53,33	%47,50	%64,52
d920		Eğlence ve boş zaman	-	%40,00	-	-
	d9200	Oyun	-	-	%15	-
	d9201	Spor	-	-	%7,50	-
	d9205	Sosyalleşme	%11,19	%73,33	%55	%77,42

Literatür-KF'li birey- sağlık profesyonellerinin çevresel etmenler bileşeni için belirttiği kategorilerin yüzdeleri

ICF kodu			ICF bileşeni başlığı	Literatür	KF'li birey	Fzt.	Hekim
2. seviye	3. seviye	4. seviye					
e1101			ilaçlar	%16,08	%83,33	%7,5	%48,39
e2151			Nüfus yoğunluğu	-	-	-	%16,63

e235	İnsanın yol açtığı olaylar	-	%20	-	-
e225	iklim		%40	-	-
e260	Havanın niteliği	-	-	-	%35,48
e2600	iç mekanda havanın niteliği		%40	%32,50	-
e2601	dış mekanda havanın niteliği	-	%20	%20	-
e310	Yakın aile	-	%76,67	%87,50	%67,74
e315	geniş aile	-	%76,67	%87,50	-
e320	Arkadaşlar	-	%60	%20	%9,68
e325	Tanıdıklar, akranlar, iş arkadaşları, komşular ve topluluk üyeleri	-	%66,67	%57,50	%29,03
e330	Yetkili konumundaki insanlar	-	%46,67	%25	%12,90
e355	Sağlık profesyonelleri	-	-	%25	%32,26
4. bölüm	tutumlar	%9,79			
e410	Yakın aile fertlerinin bireysel tutumları	-	%66,67	%87,50	%64,52
e415	Geniş aile fertlerinin bireysel tutumları	-	%46,67	%87,50	%51,61
e420	Arkadaşların bireysel tutumları	-	%60	%20	%9,68
e425	Tanıdıklar, akranlar, iş arkadaşları, komşular ve topluluk üyelerinin bireysel tutumları	-	%66,67	%57,50	%29,03

e430	Yetkili konumundaki insanların bireysel tutumları	-	%43,33	%25	%12,90
e460	toplumsal tutum	-	%73,33	%47,50	%9,68
e540	Tasımacılık hizmetleri, sistemleri ve politikalar	-	%13,33	%12,50	%6,45
e570	sosyal güvenlik hizmetleri, sistemleri, politikaları	-	%46,67	-	-
e580	Sağlık hizmetleri, sistemleri ve politikaları	%9,79	%76,67	%50	90,32
e585	Eğitim ve öğretim hizmetleri, sistemleri ve politikaları	-	%26,67	%25	%12,90
e590	İş ve istihdam hizmetleri, sistemleri ve politikaları	-	%20	-	%19,35

EK-2 Etik Kurul Onayı

Tarih: 16/02/2023 14:22
Seyr: E-16969557-030.01.04-
00002680771



HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
GİRİŞİMSSEL OLMAYAN KLİNİK ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU

KURUL KARARI

<u>OTURUM TARİHİ</u>	<u>OTURUM SAYISI</u>	<u>KARAR SAYISI</u>
07.02.2023	2023/02	2023/02-05
Araştırma Numarası : GO 23/58		Değerlendirme Tarihi : 07.02.2023

Üniversitemiz Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi öğretim üyelerinden Prof. Dr. Sevil BİLGİN'in sorumlu araştırmacı olduğu, Uzm. Fzt. Seda Nur KEMER, Prof. Dr. Naciye Vardar YAĞLI, Prof. Dr. Melda SAĞLAM, Doç. Dr. Ebru DAMADOĞLU, Uzm. Dr. Oğuz KARCIOĞLU ile birlikte çalışacakları, Fzt. Nisa AKYAZI'nın yüksek lisans tezi olan, GO 23/58 kayıt numaralı **"İşlevsellik, Yetiştirimi ve Sağlığın Uluslararası Sınıflandırması (ICF) Temelinde Yetişkin Kistik Fibrozisli Bireyler İçin Çekirdek Set Oluşturulması"** başlıklı araştırma önerisi gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiş olup, 08 Şubat 2023 – 08 Şubat 2024 tarihleri arasında geçerli olmak üzere etik açıdan **uygun bulunmuştur**.

Çalışma tamamlandığında sonuçlarını içeren bir rapor örneğinin Etik Kurulumuza gönderilmesi gerekmektedir.

İZİNLI

Prof. Dr. Nüket
PAKSOY ERBAYDAR
Kurul Başkanı

Prof. Dr. Güzide Burça
AYDIN
Kurul Üyesi

Prof. Dr. Mehmet Özgür
UYANIK
Kurul Üyesi

Prof. Dr. Ayşe KİN
İŞLER
Kurul Üyesi

Prof. Dr. Sibel
PEHLİVAN
Kurul Üyesi

Prof. Dr. Burcu Balam
DOĞU
Kurul Üyesi

Prof. Dr. Tolga
YILDIRIM
Kurul Üyesi

Prof. Dr. Hande GÜNEY
DENİZ
Kurul Üyesi

Doç. Dr. Betül ÇELEBİ
SALTIK
Kurul Üyesi

Doç. Dr. Merve BATUK
Kurul Üyesi

Doç. Dr. Gülten IŞIK
KOÇ
Kurul Üyesi

Dr. Öğr. Üyesi Müge
DEMİR
Kurul Üyesi

Dr. Öğr. Üyesi Burcu
Ersöz ALAN
Kurul Üyesi

Av. Buket ÇINAR
Kurul Üyesi

Evrakın elektronik imzalı suretine <https://www.turkiye.gov.tr/hu-ebys> adresinden 48cfff1b9-a048-498e-9ea6-bd98f6dfa751 k
Bu belge 5070 sayılı Elektronik İmza Kanunu'na uygun olarak Güvenli Elektronik İmza ile imzalanmıştır.

EK-3 Aydınlatılmış Onam Formu**AYDINLATILMIŞ ONAM FORMU-1
HASTA FORMU*****(Araştırmacının Açıklaması)***

Sayın katılımcı,

Kistik Fibrozis hastalığıyla ilgili yeni bir araştırma yapmaktayız. Araştırmanın ismi “İşlevsellik, Yetiyitimi ve Sağlığın Uluslararası Sınıflandırması (ICF) Temelinde Yetişkin Kistik Fibrozisli Bireyler İçin Çekirdek Set Oluşturulması”dır.

Sizin de bu araştırmaya katılmanızı öneriyoruz. Ancak hemen söyleyelim ki bu araştırmaya katılıp katılmamakta serbestsiniz. Çalışmaya katılım gönüllülük esasına dayalıdır. Kararınızdan önce araştırma hakkında sizi bilgilendirmek istiyoruz. Bu bilgileri okuyup anladıktan sonra araştırmaya katılmak isterseniz formu imzalayınız.

Bu araştırmayı yapmak istememizin nedeni, Türkiye’deki yetişkin KF’li bireylere özgü hastanın mevcut durumunu hızlı ve pratik bir şekilde değerlendiren ve interdisipliner takım içinde koordinasyonu artıran bir çekirdek setin geliştirilmesidir. Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı’nın ortak katılımı ile gerçekleştirilecek bu çalışmaya katılımınız araştırmanın başarısı için önemlidir.

Eğer araştırmaya katılmayı kabul ederseniz araştırmanın sorumlusu Fizyoterapist Nisa Akyazı ile görüşeceksiniz. Görüşmenin başında size çalışmanın amacı ve oluşturmayı planladığımız Çekirdek Set’in ne olduğuna dair bilgilendirme yapılacak. Sonrasında size hastalığın vücudunuzda oluşturduğu problemleri sorgulayan ve günlük yaşamda karşılaştığınız engelleri/kolaylaştırıcıları kapsayan 6 soru yöneltilecek. Bu çalışmaya katılmanız için sizden herhangi bir ücret istenmeyecektir. Çalışmaya katıldığınız için size ek bir ödeme de yapılmayacaktır.

Sizinle ilgili tıbbi bilgiler gizli tutulacak, ancak çalışmanın kalitesini denetleyen görevliler, etik kurullar ya da resmi makamlarca gereği halinde incelenebilecektir.

Bu çalışmaya katılmayı reddedebilirsiniz. Bu araştırmaya katılmak tamamen isteğe bağlıdır ve reddettiğiniz takdirde size uygulanan tedavide herhangi bir değişiklik olmayacaktır. Yine çalışmanın herhangi bir aşamasında onayınızı çekmek hakkına da sahipsiniz.

(Katılımcının/Hastanın Beyanı)

Sayın Fzt. Nisa Akyazı tarafından Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi’nde bir araştırma yapılacağı belirtilerek bu araştırma ile ilgili yukarıdaki bilgiler bana aktarıldı. Bu bilgilerden sonra böyle bir araştırmaya “katılımcı” olarak davet edildim.

Eğer bu araştırmaya katılırsam araştırmacı/hekim ile aramda kalması gereken bana ait bilgilerin gizliliğine bu araştırma sırasında da büyük özen ve saygı ile yaklaşılabileceğine inanıyorum. Araştırma sonuçlarının eğitim ve bilimsel amaçlarla kullanımı sırasında kişisel bilgilerimin ihtimamla korunacağı konusunda bana yeterli güven verildi.

Projenin yürütülmesi sırasında herhangi bir sebep göstermeden araştırmadan çekilebilirim. Ayrıca tıbbi durumuma herhangi bir zarar verilmemesi koşuluyla araştırmacı tarafından araştırma dışı tutulabilirim.

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

İster doğrudan ister dolaylı olsun araştırma uygulamasından kaynaklanan nedenlerle meydana gelebilecek herhangi bir sağlık sorununun ortaya çıkması halinde, her türlü tıbbi müdahalenin sağlanacağı konusunda gerekli güvence verildi. (Bu tıbbi müdahalelerle ilgili olarak da parasal bir yük altına girmeyeceğim).

Araştırma sırasında bir sağlık sorunu ile karşılaştığımda; herhangi bir saatte, Fzt. Nisa Akyazı'yı - (cep) no'lu, Prof. Dr. Sevil Bilgin'i - (cep) no'lu telefonlardan ve Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon adresinden arayabileceğimi biliyorum.

Bu araştırmaya katılmak zorunda değilim ve katılmayabilirim. Araştırmaya katılmam konusunda zorlayıcı bir davranışla karşılaşmış değilim. Eğer katılmayı reddedersem, bu durumun tıbbi bakımına ve hekim ile olan ilişkiye herhangi bir zarar getirmeyeceğini de biliyorum.

Bana yapılan tüm açıklamaları ayrıntılarıyla anlamış bulunmaktayım. Kendi başıma belli bir düşünme süresi sonunda adı geçen bu araştırma projesinde "katılımcı" olarak yer alma kararını aldım. Bu konuda yapılan daveti büyük bir memnuniyet ve gönüllülük içerisinde kabul ediyorum.

İmzalı bu form kağıdının bir kopyası bana verilecektir.

KATILIMCI			
Adı Soyadı	Adres	GSM	İmza
		05	

TANIK (Gerekliyse)			
Adı Soyadı	Adres	GSM	İmza
		05	

ARAŞTIRMACI			
Adı Soyadı	Adres	GSM	İmza
		05	

Görüşme Tarihi ve Saati: .. / .. / 202

EK-4 Orjinallik Ekran Çıktısı

İŞLEVSELLİK, YETİYİTİMİ VE SAĞLIĞIN ULUSLARARASI
SINIFLANDIRMASI (ICF) TEMELİNDE YETİŞKİN KİSTİK
FİBROZİSLİ BİREYLER İÇİN ÇEKİRDEK SET OLUŞTURULMASI

ORJİNALLİK RAPORU

% 12	% 12	% 7	% 6
BENZERLİK ENDEKSİ	İNTERNET KAYNAKLARI	YAYINLAR	ÖĞRENCİ ÖDEVLERİ

BİRİNCİL KAYNAKLAR

1	www.openaccess.hacettepe.edu.tr:8080	% 4
	İnternet Kaynağı	
2	openaccess.hacettepe.edu.tr	% 2
	İnternet Kaynağı	
3	www.etikkurul.hacettepe.edu.tr	% 1
	İnternet Kaynağı	
4	vs1.doczz.fr	% 1
	İnternet Kaynağı	
5	openaccess.hacettepe.edu.tr:8080	% 1
	İnternet Kaynağı	
6	ichgcp.net	<% 1
	İnternet Kaynağı	
7	ubyo.klu.edu.tr	<% 1
	İnternet Kaynağı	
8	acikbilim.yok.gov.tr	<% 1
	İnternet Kaynağı	

Submitted to Hacettepe University

EK-5 Dijital Makbuz



Dijital Makbuz

Bu makbuz ödevinizin Turnitin'e ulaştığını bildirmektedir. Gönderiminize dair bilgiler şöyledir:

Gönderinizin ilk sayfası aşağıda gönderilmektedir.

Gönderen: Nisa Akyazi
 Ödev başlığı: İŞLEVSELLİK, YETİYİTİMİ VE SAĞLIĞIN ULUSLARARASI SINIFL...
 Gönderi Başlığı: İŞLEVSELLİK, YETİYİTİMİ VE SAĞLIĞIN ULUSLARARASI SINIFL...
 Dosya adı: tablosuz_turnitin.docx
 Dosya boyutu: 434.49K
 Sayfa sayısı: 96
 Kelime sayısı: 21,394
 Karakter sayısı: 152,515
 Gönderim Tarihi: 25-Haz-2024 07:44ÖS (UTC+0300)
 Gönderim Numarası: 2408529302



EK-6 Bildiri Sunumu ile İlgili Belgeler



Sayın Nisa Akyazı,

26-28 Ekim 2023 tarihleri arasında Denizli'de gerçekleştirilecek olan **9. Ulusal Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Kongresi'**ne gösterdiğiniz ilgi için teşekkür ederiz.

Kongreye göndermiş olduğunuz **"Yetişkin Kistik Fibrozisli Bireylerin Perspektifinden İşlevsellik, Yetiştirimi ve Sağlığın Uluslararası Sınıflandırması Kapsamında Fonksiyonelliğin İncelenmesi: Pilot Çalışma - Investigation of Functionality Within The Scope of The International Classification Of Functioning, Disability, and Health From The Perspective of Adult Individuals With Cystic Fibrosis: A Pilot Study"** başlıklı bildiri özetiniz bildiri değerlendirme kurulu tarafından elektronik ortamda değerlendirilerek **Sözlü Sunum** olarak kabul edilmiştir.

Bildiri Detaylarınız;

Bildiri Başlığı: **Yetişkin Kistik Fibrozisli Bireylerin Perspektifinden İşlevsellik, Yetiştirimi ve Sağlığın Uluslararası Sınıflandırması Kapsamında Fonksiyonelliğin İncelenmesi: Pilot Çalışma - Investigation of Functionality Within The Scope of The International Classification Of Functioning, Disability, and Health From The Perspective of Adult Individuals With Cystic Fibrosis: A Pilot Study**

Yazar (lar): **Nisa Akyazı**, Seda Nur Kemer, Naciye Vardar Yağlı, Melda Sağlam, Ebru Damadoglu, Oğuz Karcıoğlu, Sevil Bilgin

Sunucu Yazar: Nisa Akyazı

Bu kabul mektubu yalnızca bildiri sunucusuna gönderiliyor olup, bildirinin diğer yazarlarına duyurulması sunucu yazarın sorumluluğundadır.

Bildiriyi sunacak yazarın en geç **2 Ekim 2023** günü kayıt ve ödemesini tamamlaması zorunludur. Sunucu kaydı tamamlanmayan bildiriler sistemden otomatik olarak silinmektedir. Birden fazla yazarlı bildiriye sunumu yapacak yazar dışındaki yazarların da kongreye katılmak istemeleri halinde her bir kişinin kayıtlarını yaptırmaları gerekmektedir. Kongreye katılmak isteyen tüm katılımcıların kayıt yaptırmaları zorunludur.

Kabul Edilen ve sunulan Bildiri Özetleri, Türk Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Dergisi Özel Sayısında yayınlanacaktır. **TURK FIZYOTERAPI VE REHABILITASYON DERGISI:** TFD bilimsel yayın organı- Emerging Sources Citation Index (ESCI), EBSCOhost, Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature (CINAHL), Excerpta Medica (EMBASE), Türkiye Atif Dizini, ULAKBİM Türk Tıp Dizini)

Sunum detaylarınız için (en geç 9 Ekim 2023 tarihinden itibaren) kongre web sitesini takip edebilirsiniz. Kongre Resmi Web Sitesi: www.fizyoterapikongresi2023.org

Kongremiz sizin katılımınızla daha da güçlenecek ve bilimsel hedefine ulaşacaktır.

Basarılarınızın devamını dileriz.

Kongre Düzenleme Kurulu adına,
Prof. Dr. Tülin Düğür
Kongre Başkanı
Türkiye Fizyoterapistler Derneği Başkanı

9. ÖZGEÇMİŞ

