



SAĞLIK BİLİMLERİ ÜNİVERSİTESİ
HAMİDİYE SAĞLIK BİLİMLERİ
ENSTİTÜSÜ

KİSTİK FİBROZİSLİ HASTALARDA UYGULANAN BESLENME
TEDAVİSİNİN YAŞAM KALİTESİ VE KAS GÜCÜ ÜZERİNE ETKİSİ

DAMLA KOCAMAZ

Tez Danışmanı

Doç. Dr. Elvan YILMAZ AKYÜZ

Beslenme ve Diyetetik Anabilim Dalı

Beslenme ve Diyetetik Yüksek Lisans Programı

YÜKSEK LİSANS TEZİ

ARALIK/2020

KİSTİK FİBROZİSLİ HASTALARDA UYGULANAN BESLENME TEDAVİSİNİN YAŞAM KALİTESİ VE KAS GÜCÜ ÜZERİNE ETKİSİ

ÖZET

Amaç: Bu çalışmada kistik fibrozis tanısı ile takip edilen hastalara uygulanan tıbbi beslenme tedavisinin kas gücü ve yaşam kalitesi üzerine etkisinin incelenmesi amaçlanmaktadır.

Gereç ve Yöntem: Çalışma, Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi Kistik Fibrozis Merkezi'nde rutin olarak takip edilen 73 çocuk ile yürütülmüştür. Hastaların ilk görüşmede demografik verileri alınmış, başlangıç ve üç aylık takiplerinde rutin kontrollerde bakılan bazı laboratuvar değerleri, besin tüketim kayıtları, antropometrik ölçümleri ve el dinamometresi ölçümleri kaydedilmiştir. Hastaların yaşam kalitelerinin belirlenmesi için Yeniden Düzenlenmiş Kistik Fibrozis Anketi ölçeği (CFQ-R) kullanılmıştır.

Bulgular: Çalışmada kızların yaş ortalaması $137 \pm 39,6$ ay, erkeklerin yaş ortalaması $135,9 \pm 40,4$ aydır. Kızların 33'ü (%91,7) beslenme solüsyonu, 9'u (%25,0) çinko, 36'sı (%100) multivitamin kullanırken, erkeklerin 35'i (%94,6) beslenme solüsyonu, 16'sı (%43,2) çinko, 37'si (%100) multivitamin kullanmaktadır. Çocukların 0., 3., ve 6. ayda ölçülen vücut ağırlığı, boy uzunluğu ve BKİ z-skor ortalamaları arasında anlamlı farklılık saptanmıştır ($p < 0,05$). Çocukların 0., 3., ve 6. ayda ölçülen sağ ve sol el kavrama gücü ortalamaları arasında anlamlı fark bulunmuştur ($p < 0,05$). Yaşam kalite skorlarında anlamlı fark görülmemiştir ($p > 0,05$). Kızların solunum fonksiyon skorunda anlamlı fark tespit edilmiştir ($p < 0,05$). Enerji alımı ile ağırlık ($r = 0,629$; $p = 0,0001$), boy ($r = 0,234$; $p = 0,036$ ve beden kütle indeksinde ($r = 0,430$; $p = 0,0001$) pozitif yönlü ilişki saptanmıştır. Enerji alımı ile sosyal algıda ($r = 0,297$; $p = 0,011$) pozitif yönlü, yağ alımı ile fiziksel fonksiyon ($r = 0,245$; $p = 0,036$), vücut algısında ($r = 0,327$; $p = 0,020$) pozitif yönlü, protein ile fiziksel fonksiyon ($r = 0,252$; $p = 0,032$), duygu durumu ($r = -0,241$; $p = 0,040$) ve vücut ağırlığı algısında ($r = -0,431$; $p = 0,040$) negatif yönlü ilişki bulunmuştur.

Sonuç ve Öneriler: Kistik fibrozisli çocuklara uygulanan tıbbi beslenme tedavisinin antropometrik ölçümleri, kas gücünü ve yaşam kalitesini etkilediği belirlenmiştir. Beslenme

durumu, başta göğüs kasları olmak üzere ekstremitte kaslarının gücü için doğumdan itibaren yakından takip edilmelidir. Çocukların tedavilerinin ve iyi hallerinin devamlılığı için yaşam kalitelerinin artırılması üzerinde durulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Beslenme, El Kavrama Gücü, Yaşam Kalitesi, Kistik Fibrozis



THE EFFECTS OF NUTRITION THERAPY APPLIED IN PATIENTS WITH CISTIC FIBOSIS ON THE QUALITY OF LIFE AND MUSCLE STRENGTH ABSTRACT

Objective: In this study, it is aimed to examine the effect of medical nutrition therapy on muscle strength and quality of life in patients with a diagnosis of cystic fibrosis.

Materials and Methods: The study was conducted with 73 children who were followed up routinely at Marmara University Pendik Training and Research Hospital Cystic Fibrosis Center. Demographic data of the patients were taken at the first interview, some laboratory values, food consumption records, anthropometric measurements and hand dynamometer measurements were recorded during the initial and quarterly follow-ups. The Revised Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ-R) was used to determine the quality of life of the patients.

Results: In the study, the mean age of girls was 137 ± 39.6 months, and the mean age of boys was 135.9 ± 40.4 months. 33 (91.7%) of the girls used nutritional solution, 9 (25.0%) zinc, 36 (100%) multivitamin, while 35 (94.6%) of the boys used nutritional solution, 16 (43.2%) use zinc, 37 (100%) use multivitamin. There was a significant difference between the mean body weight, height and BMI z-score of the children at 0, 3, and 6 months ($p < 0.05$). A significant difference was found between the averages of right and left hand grip strength of children at 0, 3, and 6 months ($p < 0.05$). There was no significant difference in quality of life scores ($p > 0.05$). A significant difference was found in the respiratory function score of the girls ($p < 0.05$). A positive correlation was found between energy intake and weight ($r = 0.629$; $p = 0.0001$), height ($r = 0.234$; $p = 0.036$ and body mass index ($r = 0.430$; $p = 0.0001$). ($r = 0.297$; $p = 0.011$) positive direction, fat intake and physical function ($r = 0.245$; $p = 0.036$), body perception ($r = 0.327$; $p = 0.020$), protein and physical function ($r = 0.252$; A negative correlation was found between $p = 0.032$), mood ($r = -0.241$; $p = 0.040$) and body weight perception ($r = -0.431$; $p = 0.040$).

Conclusion and Recommendations: It has been determined that medical nutrition therapy applied to children with cystic fibrosis affects anthropometric measurements, muscle strength and quality of life. Nutritional status should be closely monitored from birth for the strength of the extremity muscles, especially the chest muscles. For the continuity of treatment and well-being of children, emphasis should be placed on improving their quality of life.

Keywords: Cystic fibrosis, Handgrip Strength, Nutrition, Quality of Life,



TEŞEKKÜR

Tez çalışmamın her aşamasında bilgi birikimi ve tecrübesiyle bana yol gösteren tez danışmanım Sayın Doç. Dr. Elvan YILMAZ AKYÜZ'e

Mesleğimde ilerlememe özveriyle yardımcı olan, ihtiyacım olan her alanda desteklerini esirgemeyen Sayın Prof. Dr. Fazilet KARAKOÇ, Prof. Dr. Bülent KARADAĞ, Doç. Dr. Yasemin GÖKDEMİR, Doç. Dr. Ela ERDEM, Uzm. Dr. Pınar ERGENEKON, Uzm. Dr. Cansu YILMAZ YEĞİT'e

Çalışmamın her alanında sabırla yanımda olan Hem. Burcu SÜZER UZUNOĞLU ve Hem. Gamze TAŞTAN'a

Hayatım boyunca maddi ve manevi desteğiyle beni hiç yalnız bırakmayan, attığım her adımda cesaretlendiren annem Nuray KOCAMAZ ve kardeşim Mehmet KOCAMAZ'a teşekkür ederim.

Dyt. Damla KOCAMAZ

İÇİNDEKİLER

ÖZET.....	iv
ABSTRACT.....	vi
TEŞEKKÜR.....	viii
TABLO DİZİNİ.....	xi
ŞEKİL DİZİNİ.....	xiii
SİMGELER VE KISALTMALAR.....	xiv
1.GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2.GENEL BİLGİLER.....	3
2.1 EPİDEMİYOLOJİ.....	3
2.2 GENETİK.....	5
2.3 TANI YÖNTEMLERİ.....	6
2.3.1 Terminoloji ve Teşhis Algoritmaları.....	7
2.4 KLİNİK BELİRTİLER VE BULGULAR.....	9
2.4.1 Solunum Sistemi Tutulumu.....	9
2.4.2 Gastrointestinal Sistem Tutulumu.....	10
2.4.2.1 Karaciğer tutulumu.....	10
2.4.2.2 Bağırsak tutulumu.....	11
2.4.2.3 Pankreas tutulumu.....	13
2.4.3 Endokrin Sistemi Tutulumu.....	13
2.5. TEDAVİ YÖNTEMLERİ.....	15
2.5.1 İlaç Tedavisi.....	15
2.5.2 Tıbbi Beslenme Tedavisi.....	15
2.5.2.1 Genel bilgiler.....	15
2.5.2.2 Büyüme ve gelişmenin değerlendirilmesi.....	16
2.5.2.3 Enerji gereksinimi.....	16
2.5.4 Makro ve Mikro Besin Ögesi Gereksinimi.....	18
2.5.4.1 Karbonhidrat.....	18
2.5.4.2 Protein.....	19
2.5.4.3 Yağ.....	20
2.5.4.4 A vitamini.....	22

2.5.4.5 D vitamini.....	22
2.5.4.6 E vitamini	22
2.5.4.7 Sodyum.....	23
2.5.4.8 Çinko	23
2.5.4.9 Kalsiyum	23
3.GEREÇ VE YÖNTEMLER.....	24
3.1. ÖRNEKLEM SAYISININ BELİRLENMESİ.....	24
3.2 ARAŞTIRMA DÜZENİ	24
3.3 ÇALIŞMA VERİLERİNİN TOPLANMASI.....	25
3.3.1. Antropometrik Ölçümler	25
3.3.2. Üç Günlük Besin Tüketim Kaydı.....	27
3.3.3. El Kavrama Gücü Ölçümleri.....	27
3.3.4. Biyokimyasal Verilerin Alınması.....	26
3.3.5 Yaşam Kalite Anketi	26
3.4 VERİLERİN İSTATİSTİKSEL ANALİZİ.....	27
4.BULGULAR	29
5.TARTIŞMA	51
5.1 KİSTİK FİBROZİS VE ANTROPOMETRİ	51
5.2 KİSTİK FİBROZİS VE KAN PARAMETRELERİ	52
5.3 KİSTİK FİBROZİS VE EL KAVRAMA GÜCÜ	53
5.4.KİSTİK FİBROZİS VE YAŞAM KALİTESİ	55
6. SONUÇ	57
KAYNAKLAR.....	58
EKLER	65
EK-1 ETİK KURUL İZNİ	65
EK-2 BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ OLUR FORMU.....	66
EK-3 ANKETLER VE FORMLAR	69
ÖZGEÇMİŞ	88

TABLO DİZİNİ

Tablo 2.1: Hastalığın Irklara Göre Dağılımı	3
Tablo 2.2: Hastalığın Sistemler Üzerine Etkisi	5
Tablo 4.1: Kistik Fibrozisli Çocukların Genel Özellikleri	28
Tablo 4.2: Kistik Fibrozisli Çocukların Cinsiyete Göre Nutrisyonel Destek Kullanımlarının Dağılımı.....	29
Tablo 4.3: Kistik Fibrozisli Çocukların Yaş Gruplarına Göre Oral Nutrisyonel Destek Kullanımlarının Dağılımı	30
Tablo 4.4: Kistik Fibrozisli Çocukların Z-skor Değerlerine Göre Dağılımı	31
Tablo 4.5: Kistik Fibrozisli Çocukların Yaş Gruplarına Göre Antropometrik Özelliklerinin Ortalamalarının Karşılaştırılması	32
Tablo 4.6: Kistik Fibrozisli Çocukların Cinsiyete Göre Antropometrik Özelliklerinin Ortalamalarının Karşılaştırılması	34
Tablo 4.7: Kistik Fibrozisli Çocukların Yaş Gruplarına Göre El Kavrama Gücü Ortalamalarının Karşılaştırılması	35
Tablo 4.8: Kistik Fibrozisli Çocukların Cinsiyete Göre El Kavrama Gücü Ortalamalarının Karşılaştırılması	35
Tablo 4.9: Kistik Fibrozisli Çocukların Yaş Gruplarına Göre Besin Tüketim Kaydı Ortalamalarının Karşılaştırılması	36
Tablo 4.10: Kistik Fibrozisli Çocukların Cinsiyete Göre Besin Tüketim Kaydı Ortalamalarının Karşılaştırılması	37
Tablo 4.11: Kistik Fibrozisli Çocukların Yaş Gruplarına Göre Biyokimyasal Değerlerinin Ortalamalarının Karşılaştırılması	39
Tablo 4.12: Kistik Fibrozisli Çocukların Cinsiyete Göre Biyokimyasal Değerlerinin Ortalamalarının Karşılaştırılması	41
Tablo 4.13: Kistik Fibrozisli Çocukların Yaş Gruplarına Göre Yaşam Kalite Skorlarının Ortalamalarının Karşılaştırılması	43
Tablo 4.14: Kistik Fibrozisli Çocukların Cinsiyete Göre Yaşam Kalite Skorlarının Ortalamalarının Karşılaştırılması	45
Tablo 4.15: Kistik Fibrozisli Çocukların Ebeveynlerinden Alınan Yaşam Kalite Skorlarının Ortalamalarının Karşılaştırılması	46

Tablo 4.16: Kistik Fibrozisli Çocukların El Kavrama Gücü, Besin Tüketimi, Yaşam Kalitesi Skorları İle Antropometrik Ölçümler Arasındaki İlişki	47
Tablo 4.17: Kistik Fibrozisli Çocukların El Kavrama Gücü İle Besin Tüketimi, Yaşam Kalitesi Skorları Arasındaki İlişki	48
Tablo 4.18: Kistik Fibrozisli Çocukların Besin Tüketimi İle Yaşam Kalitesi Skorları ve Biyokimyasal Verileri Arasındaki İlişki	49
Tablo 4.19: Kistik Fibrozisli Çocukların Besin Destekleri İle Yaşam Kalitesi Skorları Arasındaki İlişki	50



ŞEKİL DİZİNİ

Şekil 2.1: Teşhis Algoritması.....	8
------------------------------------	---



SİMGELER VE KISALTMALAR

AB: Avrupa Birliği

BKİ: Beden Kütle İndeksi

DİOS: Distal Bağırsak Tıkanıklığı Sendromu

g: Gram

IRT: İmmünoreaktif Tripsinojen

KF: Kistik Fibrozis

KFİD: Kistik Fibrozis İle İlişkili Diyabet

KFİKH: Kistik Fibrozis ile İlişkili Karaciğer Hastalığı

KFTR: Kistik Fibrozis Transmembran Regülatör

kg: Kilogram

kcal: Kilokalori

L: Litre

LCT: Uzun Zincirli Yağ Asitleri

MCT: Orta Zincirli Yağ Asitleri

mg: Miligram

mL: Mililitre

NBS: Yenidoğan Taraması

NGT: Normal Glikoz Toleransı

PERT: Pankreatik Enzim Replasman Tedavisi

REE: İstirahat Enerji Harcaması

SFCA: Kısa Zincirli Yağ Asitleri

µg: Mikrogram

1.GİRİŞ VE AMAÇ

Dorothy Andersen'in 1938 yılında pankreasın kistik fibrozisi olarak tanımladığı kistik fibrozis (KF), beyaz ırkın en sık görülen genetik hastalıklarından biridir. Popülasyonlar arasında farklılık gösteren otozomal resesif geçişli hastalığın görülme sıklığı 2.000-3.000 canlı doğumda bir olarak bilinmektedir (1).

Kistik fibrozis, kistik fibrozis transmembran regülatör (KFTR) proteinini kodlayan genin mutasyonundan kaynaklanan bir hastalıktır. Hücre zarında iyon taşınmasında görevli KFTR, salgı yapan organlarda önemli bir role sahiptir. Hastaların en fazla etkilenen organlarından biri akciğerleri olmakla birlikte gastrointestinal ve endokrin gibi birçok sistemde fonksiyon bozuklukları görülmektedir (2). Solunum sistemi komplikasyonları; kronik enfeksiyonlar, burun polipleri, hemoptizi, pnömotoraks ve tüm bunların sebep olduğu solunum yetmezliğidir. Sindirim sisteminde gelişen hepatik disfonksiyon, safra kesesi taşları, bağırsak tıkanıklığı ve distal bağırsak tıkanıklığı diğer komplikasyonlardandır. Endokrin sistemindeki fonksiyon bozukluğundan kaynaklanan diyabet KF'li kişilerin yaklaşık %20'sini etkilemektedir. Diğer komplikasyonlar infertilite, osteoporoz ve elektrolit dengesizlikleridir. Daha kaliteli tıbbi müdahaleler ve kapsamlı bakım ile birlikte 18 yaşın üzerinde hayatta kalan hastaların yüzdesinde dikkate değer bir artış vardır (3).

Akciğer enfeksiyonunun kontrol edilebilir duruma gelmesi, günümüzde kistik fibrozisi çocuk çağı hastalığı olmaktan yetişkin hastalığı haline getirmiştir. Son yıllarda iyi sağlık bakım sistemlerinin geliştirildiği ülkelerde yetişkin kistik fibrozisli yetişkin birey sayısı çocuk hasta sayısını geçmiştir. Gelişmiş ülkelerde önümüzdeki 5 yıl içerisinde bu oranın önemli şekilde artacağı öngörülmektedir (4).

Kistik fibroziste beslenme bütüncül tedavi yaklaşımının olmazsa olmaz parçasıdır. Geçmişte malnütrisyon kistik fibrozisli bireylerde yaygın olmakla birlikte bugünlerde artan morbiditenin önemli sebeplerindendir. Yenidoğan taraması (NBS) ile beslenme uygulamalarının erken başlaması hastaların beslenme durumlarının iyileşmesine katkıda bulunmuştur. İyi beslenme uygulamaları bebeklerin ve çocukların sağlıklı büyüme ve gelişmelerini hedeflemektedir. Kistik fibrozisli bireylerin optimal kas dokusu ve vücut kompozisyonuna sahip olması da önemlidir. Hastalarda ortaya çıkan kistik fibrozis ile ilişkili diyabet, karaciğer ve böbrek

komplasyonları ve hamilelik beslenme ynetiminin zorlařmasına sebep olmaktadır (5).

Tm bireylerde olduęu gibi kistik fibrozisli bireylerde de beslenme durumunun optimum dzeye getirilmesi ve srdrlmesi iin hastanın klinik durumu, yařam tarzı ve sosyokltrel seviyesi gz nnde bulundurulmalıdır (6).

Bu tez alıřmasında Marmara niversitesi Pendik Eęitim Arařtırma Hastanesi Kistik Fibrozis Merkezi'nde takip edilen hastalara uygulanan tıbbi beslenme tedavisinin kas gc ve yařam kalitesi zerine etkisinin incelenmesi amalanmaktadır.

alıřmadan elde edilen verilerle tıbbi beslenme tedavisinin kistik fibrozisli hastalardaki neminin vurgulanması, kas gc ve yařam kalitesi zerine etkilerinin belirlenmesi hedeflenmektedir.

2.GENEL BİLGİLER

Bozulmuş Kistik Fibrozis Transmembran Regulatorü (KFTR) fonksiyonu ile tanımlanan kistik fibrozisin günümüzde 70.000 kişide var olduğu düşünülmektedir. KFTR; hava yolu, bağırsak, pankreas, böbrek, ter bezi ve erkek üreme sisteminin epitel hücrelerinin membranlarında klorür iyonu taşınmasından sorumludur. Hastalığa sebep olan 2000'den fazla gen varyantının olduğu bilinmektedir. Bu varyantlar KFTR proteininin üretimi, işleme fonksiyonu ve hücre zarındaki stabilitesi üzerinde farklı etkilere sahiptir (4, 7).

Son yıllardaki bilimsel gelişmeler, KFTR proteininin işlev bozukluğunu hedefleyen KF tedavisinin mümkün olabileceğini göstermektedir. KFTR proteinini güçlendirici ve düzeltici ilaçlar üzerine yapılan çalışmalar KF için ilk mutasyona özgü tedavinin geliştirilmesine olanak sağlamıştır ve uygun hasta grupları için kullanılabilir hale gelmiştir (8).

2.1 EPİDEMİYOLOJİ

Beyaz ırkta en yaygın görülen kistik fibrozis, farklı ırklarda farklı görülme sıklığına sahiptir. Hastalığın görülme sıklığı genel popülasyonda 2.500-3.000 canlı doğumda 1 iken, taşıyıcılık oranı ise 25 kişide 1 olarak bilinmektedir. Hastalığın insidansı popülasyonlar arasında farklılık göstermektedir. Bazı popülasyonlarda daha fazla iken Asya ve Afrika ırklarında hastalık daha nadir görülmektedir. Alikeşifoğlu ve ark. (1) bu dağılımı detaylı şekilde göstermiştir. Hastalığın ırklara göre dağılımı Tablo 2.1'de verilmiştir

Tablo 2.1: Hastalığın Irklara Göre Dağılımı – Alikeşifoğlu ve ark. (1)'dan

	Görülme Sıklığı	Taşıyıcılık oranı
Beyazlar	1/ 3.300	1/29
Hispanikler	1/9.000	1/46
Afrikalı Amerikalılar	1/15.000	1/60
Asyalı Amerikalılar	1/32.100	1/90

Popülasyonlardaki yaygınlık karşılaştırılırken hastaların tanımlanmasından, yeni doğan taramasına kadar birçok faktör göz önünde bulundurulmalıdır. KF hastalarının teşhisi zamana ve ülkelerin sağlık sistemlerine bağlı olarak değişiklik gösterebilmektedir. Bazı ülkelerdeki yetersiz tanı yöntemleri verilerdeki eksikliklere yol açabilir. Örneğin; Avrupa çapında ulusal kayıtlardan alınan veriler, Avrupa Birliği (AB) üyesi olmayan ülkelerdeki KF popülasyonlarının AB ülkelerinden daha düşük olduğunu göstermektedir (9).

Nüfustaki KF'li hastaların yaygınlığına dair veriler nadiren sunulmaktadır, ancak hasta kayıtları ve resmi nüfus istatistikleri kullanılarak hesaplanabilir. KF en fazla İrlanda'da görülürken en az Romanya, Finlandiya, Letonya ve Litvanya'da görülmektedir (10). Anket çalışmaları ve hasta kayıtları kullanılarak Avrupa ülkeleri için görülme sıklığına dair raporlar her yıl hazırlanmaktadır. Tüm AB ülkelerinin verileri birleştirilerek, 2004 yılında 100.000'de 7,37 nüfus yaygınlığı tahmin edilmiştir. Bazı ülkelerde KF'li bireylerin doğum prevalansındaki azalmaya rağmen, popülasyon prevalansının arttığına dair kanıtlar vardır (11).

Akciğer enfeksiyonunu kontrol altına alınarak elde edilen ilerleme kistik fibrozisi günümüzde çocuk hastalığından çok yetişkin hastalığı haline getirmiştir. Son yıllarda kaydedilen gelişmeler, iyi sağlık sistemlerine sahip ülkelerin kistik fibrozisli çocuklardan daha fazla yetişkin bireylere sahip olmalarına olanak sağlamıştır.

Gelişmiş Avrupa ülkelerinde, kistik fibrozisi olan yetişkin sayısının 2025 yılına kadar %70 civarında artacağı tahmin edilmektedir. Kistik fibrozis, vücuttaki birçok sistemi etkilemektedir ve fenotipik etkiler yaşla birlikte değişiklik gösterir. Bu farklılıklar multidisipliner yaklaşım ve giderek artan şekilde yaşa özel bakım gerektirmektedir (12).

Birçok hastaya çocukluk çağında KF tanısı konulmasına rağmen, yetişkinlikte de teşhis konulan hasta sayısı giderek artmaktadır. Tanıda gecikmenin nedeni olarak sağlık bakım hizmetlerine erişim eksikliği olmasıyla birlikte yetişkin hastaların farklı klinik bulgulara sahip olmaları da gösterilmiştir. Bu hastalarda yaygın gastrointestinal komplikasyonlar ile ortaya çıkma olasılıkları daha düşüktür ve ter klorür seviyeleri daha düşük olma eğilimindedir. Aynı zamanda yetişkinlikte teşhis edilen hastaların homozigot F508del olma olasılığı da daha düşüktür. Burgel (13) yaş gruplarına göre

bulguların ortaya çıkışını açıklamıştır. Tablo 2.2’de hastalığın sistemler üzerindeki etkisi gösterilmiştir.

Tablo 2.2: Hastalığın Sistemler Üzerine Etkisi – Burgel (13)’den uyarlanmıştır.

	0-10 yaş	10-20 yaş	20-35 yaş	>35 yaş
Hava yolu	Erken müsinöz tıkanma ve bronşektazi	Yerleşmiş bronşektazi	Yerleşmiş bronşektazi ile birlikte hemoptozis/pnömotoraks	İlerlemiş solunum yetmezliği/Akciğer nakli
Baskın enfeksiyon	Staphylococcus aureus	Staphylococcus aureus/Aralıklı Pseudomonas aeruginosa	P.aeruginosa ve diğer fermantasyonsuz Gram - bakteriler,ABPA	..
Pankreas	pankreas ekzokrin yetmezliği	..	Kistik fibrosis ilişkili diabetes mellitus	..
Karaciğer	Anormal karaciğer fonksiyon testi sonuçları	Siroz	Portal hipertansiyon(5-10%)	Karaciğer Transplantasyonu
Bağırsak	Meconium ileus	..	Distal bağırsak tıkanıklığı sendromu	..
Üreme sistemi	Vas deferens yokluğu	..	..	..
Diğer	..	..	Artropati,Kistik fibrosis ilişkili kemik hastalığı(Osteoporoz)	..
ABPA=Alerjik bronkopulmoner aspergillosis				

2.2 GENETİK

KF geninden 1.480 amino asitlik Kistik Fibrozis Transmembran Regülatör olarak adlandırılan bir protein sentezlenmektedir. KF geni 7. kromozomun q22-31 bölgesindedir (1). KFTR geninin 1989’da tanımlanması ile yeni bir döneme geçilmiş ve bugüne kadar, 2000’den fazla mutasyon saptanmıştır. Mutasyonların saptanması beraberinde proteindeki çeşitli yapısal kusurların tespitini de getirmiştir (14). İşleyişin anlaşılmasına yönelik çalışmalar KF’nin klinik seyrini değiştirmeyi amaçlamıştır. Zaman içerisinde genetik yapıdaki heterojenliğin hastalığın ilerleme hızı ve organ tutulumlarını etkilediği anlaşılmıştır. Bu nedenle çok sayıdaki KFTR dizisi varyasyonu genotiplerin majör sebebidir. Yapılan sınıflandırmaya bazı mutasyonların yerleştirilmesinde zorluk yaşansa da bu sınıflar işleyişe yönelik çalışmalar ve en belirgin protein kusurlarına yönelik tedavilerin geliştirilmesinde etkili olmuştur. KFTR mutasyonları işlev bozuklukları ve protein üzerindeki etkilerine bağlı olarak altı kategoriye ayrılmaktadır (15).

Mutasyon türlerinin sınıflandırılması (1);

- I. Grup I mutasyonları; dur kodonlarının oluşmasına neden olduklarından kısa KFTR protein sentezine neden olurlar. Tam olmayan KFTR proteininin klor kanal aktivitesi ya çok azdır ya da hiç yoktur.
- II. Grup II mutasyonları; KFTR proteininin sentezlendikten sonra hücre içindeki hareketinin bozulmasına neden olurlar. KFTR proteini membranın apikal yüzeyine ulaşamadığı için klor kanalları oluşmamaktadır.
- III. Grup III mutasyonları; KFTR proteininin hücre içindeki hareketinin aksamasına neden olurlar. Bu gruptaki KFTR proteinleri hücrenin apikal yüzeyine ulaşabilmektedir.
- IV. Grup IV mutasyonları; KFTR proteini hücrenin apikal yüzeyine ulaşmakta fakat kanal aktivitesini tam olarak yerine getirememektedir.
- V. Grup V mutasyonları; azalmış KFTR kanal aktivitesine neden olmaktadır. KFTR geninde en sık görülen mutasyon F508del'dir (fenilalanin amino asidini kodlayan 508. kodonun delesyonu).

İlgili proteininin tamamen yok olmasından kaynaklı bozuklukların yer aldığı grup I mutasyonları dünya genelinde %2-5 vakada bulunur. Grup II mutasyonları, anormal lokalizasyona yol açan protein anormalliği ile tanımlanır. Amerika Bileşik Devletleri'nde hastalığa neden olan alellerin %70'ini oluşturan en yaygın mutasyon olan F508del bu grupta bulunur. KF hastalarının yaklaşık % 50'si homozigot ve % 90'ı bu alel için heterozigottur (3).

Kistik fibrozis fenotipi, aynı KFTR mutasyonları taşıyan kardeşler arasında bile bireysel farklılıklar gösterir. Bu durum çevresel faktörler gibi hastalığın şiddetini etkileyen birçok sebepten kaynaklanabilmektedir (16).

2.3 TANI YÖNTEMLERİ

Kistik fibrozis transmembran regülatör geninin keşfinden sonra KF'li bireylerin klinik belirtilerinde de büyük farklılıklar olduğu ortaya çıkmıştır. Hastalar bebeklikten itibaren klasik KF belirtilerine sahip olabilirken, KFTR geninde mutasyona sahip olmalarına rağmen bazı hastalarda hafif veya asemptomatik şekilde ilerleyebilir. Belirtilerin görülmediği hastaların teşhisi yaşamlarının ilerleyen yıllarında konulabilmektedir (17). Epidemiyolojik ve klinik çalışmalar doğru tanıya en

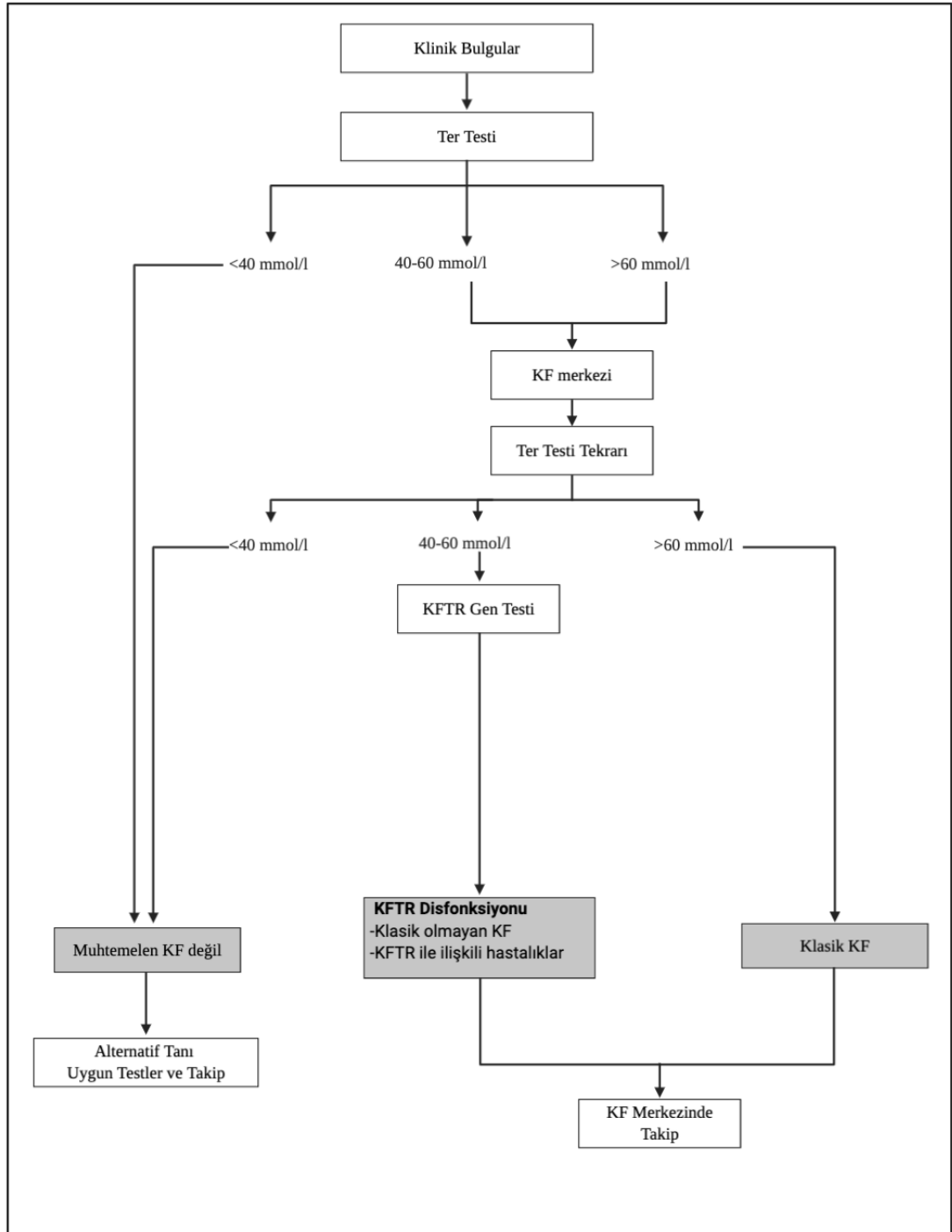
hızlı şekilde ulaşabilmek için bir algoritmanın kullanılması gerekliliğini ortaya koymuştur. Bu yöntemle; tanının doğru zamanda konulması, gereksiz testlerden kaçınılması ve daha iyi sonuçların elde edilebilmesinin daha mümkün olacağı düşünülmektedir (18).

2.3.1 Terminoloji ve Teşhis Algoritmaları

Bir veya daha fazla belirti görülmesi ve ter klorür konsantrasyonu 60 mmol/l den büyük olması durumunda hastalara klasik veya tipik KF tanısı konulmaktadır. Alikışifoğlu ve ark. (1) çalışmasında teşhis algoritmasına yer verilmiştir. Şekil 2.1 çalışmalar sonucunda ortaya konulmuş teşhis sürecini göstermektedir. Kronik pulmoner hastalık, spesifik veya karakteristik gastrointestinal semptomlar, beslenme anormallikleri, tuz kaybı klasik KF bulguları arasında gösterilebilir. Klasik KF tanısı genel hasta popülasyonu arasında büyük çoğunluğa sahiptir ve hastalar ekzokrin pankreatik yetmezlik veya pankreatik yeterliliğe sahip olabilirler (18).

En az bir sisteminde KF tutulumu olan ve ter klorür testi 30 mmol /l'den daha az veya 30-60 mmol / l arasında olan bireyler klasik olmayan (atipik) KF olarak tanımlanmaktadır (1).

Atipik KF'li bireyler çoklu organ tutulumuna sahip olabileceği gibi tek sistem tutulumu da gösterebilirler. Hastaların çoğunda ekzokrin pankreatik yeterlilik mevcuttur ve klasik KF'li bireylere göre daha hafif seyreden akciğer rahatsızlıkları vardır (18).



Şekil 2.1: Teşhis Algoritması – Alikashioglu ve ark.(1)’dan uyarlanmıştır.

KFTR mutasyonlarının yanı sıra değiştirici genler, yaşam tarzı, tedavi, çevre ve yaş fenotipin belirlenmesinde önemli faktörlerdir. Tüm bu faktörlerin etkisi veya birbirleri ile etkileşimi hakkındaki bilgilerin henüz yetersiz olduğu düşünülmektedir (19).

Yenidoğan taraması, geniş kitlelere uygulanabilen immünoreaktif tripsinojen (IRT) testini temel almaktadır. Doğum ile birlikte artan IRT konsantrasyonları, KF'den etkilenen yenidoğanların karakteristik özellikleridir, ancak bu durum sağlıklı bebeklerde de söz konusu olabilmektedir. IRT değerleri KF'li yenidoğanlarda ilk birkaç ay boyunca yükselme gösterirken, yanlış pozitifliklerde genellikle yaşamın ilk haftalarında normale döner. Yenidoğan taramasının ayırıcılığını arttırmak için, doğumda alınan kan örneğinde yüksek IRT seviyeleri olan yenidoğanlarda ikinci bir kan örneği alınır ve sadece sürekli olarak IRT değerleri yüksek olan bebekler ter testine geçilir. Son yıllarda yenidoğan döneminde alınan kanda yüksek çıkan IRT değerleri ile birlikte KF'ye sebep olan mutasyonların taranmasına geçilir (18).

Normal terde klor seviyesi 60 mmol / l' den az görülür ve KF teşhisi olmayan bireylerde bu seviyenin 60 mmol / l'nin üzerinde olması nadir görülür. KF ve normal bireyler arasında önemli farklılıklar göstermesi sebebiyle klor konsantrasyon ölçümü tercih edilen analiz yöntemidir (5).

2.4 KLİNİK BELİRTİLER VE BULGULAR

2.4.1 Solunum Sistemi Tutulumu

Solunum yetmezliğine sebep olan kronik akciğer enfeksiyonları KF'ye bağlı ölümlerin ana nedeni olarak gösterilmektedir. KFTR eksikliği veya işlev bozukluğu, düşük su içeriğine ve dolayısıyla anormal derecede yoğun mukozaya neden olmaktadır. Ayrıca bronşiyal epitelyumda KFTR fonksiyon bozukluğu enflamatuvar yanıtın artması ve doğal savunma mekanizmalarının aktivitesinin azalmasına yol açmaktadır, bu durum akciğerin enfeksiyonunu ve kronik bakteri kolonizasyonunu kolaylaştırmaktadır (20). Kronik enfeksiyonlara sebep olana başlıca mikroorganizmalar *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Stenotrophomonas maltophilia* ve *Burkholderia cepacia*'dır. Bununla birlikte bakteriler, akciğer hastalığının gelişimi ile ilgili olan tek mikrobiyolojik etken değildir. Viral enfeksiyon pulmoner alevlenmeleri tetikleyebilmekte ve KF hastaları mantar enfeksiyonlarına, özellikle *Aspergillus fumigatus* ve *Scedosporium Apiospermium*'a yatkınlık göstermektedir. Enfekte hastaların izolasyonu ve sık balgam kültürü incelenmesi alt solunum yollarının kronik bakteri kolonizasyonunu azaltmada başarı göstermektedir (21). Antibiyotik tedavisi pulmoner alevlenmelerin standardı olsa da

hastaların sık sık enfekte olması akciğer fonksiyonu ve yaşam kalitelerinin bozulmasının başlıca sebebidir. KF hastalarının neredeyse tamamında sinüzit, nazal polipozis gibi üst solunum yollarını etkileyen durumlar söz konusudur (15).

2.4.2 Gastrointestinal Sistem Tutulumu

Pulmoner hastalıkların tedavisindeki ilerlemeler, gastrointestinal komplikasyonların KF ile ilişkili morbiditeler açısından giderek daha belirgin bir hal almasına neden olmuştur. KF ile ilişkili karaciğer hastalığı (KFİKH), kardiyovasküler ve transplantasyon ile ilişkili ölümlerden sonra ölümlerin yaklaşık % 2,8'inden sorumlu olarak üçüncü en yaygın ölüm nedeni olarak gösterilmiştir (22). Avrupa kılavuzları, hastaların gastroenteroloji muayenelerini ve biyokimyasal değerlendirme ve ultrasonografi ile karın muayenesi ile karaciğer tutulumunun yıllık olarak taranmasını önermektedir (23).

2.4.2.1 Karaciğer tutulumu

Kistik fibrozis ile ilişkili karaciğer hastalığı, solunum yetmezliği ve transplantasyona bağlı komplikasyonlardan sonra kistik fibrozis için üçüncü sırada gelen ölüm nedenidir. Karaciğer hastalığının patogenezi için kabul edilen en yaygın görüş KFTR işlev bozukluğunun toksik safra asitlerinin tutulmasına neden olmasıdır. Devam eden enflamasyon ve kısır bir fibrojenez döngüsü lobüler siroza ilerlemeye neden olmaktadır (24). Kistik fibroziste siroz gelişimi için bir diğer hipotez, 'sızdıran bağırsak'tır. Siroz tanısı alan kistik fibrozisli hastaların, siroz olmayanlara kıyasla daha yavaş ince bağırsak geçiş süreleri ve bağırsak bakteri profilindeki farklılıklar incelendiğinde bağırsak mukozal lezyonlarının daha fazla olduğu bildirilmiştir (25).

Kistik fibroziste karaciğer hastalığının gerçek prevalansı farklı nedenlerden dolayı hala belirsizdir. Bu sebepler; kabul edilen KFİKH tanısının mevcut olmaması, KFİKH hastalarının çoğunun asemptomatik olması ve KFİKH için hassas testlerin yetersizliği şeklinde sıralanabilir. KFİKH için dünyada kabul edilen bir tanım olmamasına rağmen, klinik olarak anlamlı (şiddetli) ve klinik olarak anlamlı olmayan KFİKH'yi ayırmak önemlidir. Şiddetli KFİKH, kistik fibrozisli hastaların yaklaşık %5 gibi bir alt kümesinde görülür (26).

Siroz ve portal hipertansiyon tanısı vakaların çoğunda çocukluk çağında yaşamın ilk on yılında konulur. Şiddetli KFİKH erkeklerde kadınlara kıyasla daha sık görülür. Şiddetli KFİKH'nin klinik yönetimindeki ana zorluklardan biri portal hipertansiyon veya karaciğer yetmezliğinin gelişimini önleyen veya geciktiren tedavilerin mevcut olmamasıdır. Karaciğer biyopsisi, kistik fibrozis ile ilişkili siroz tanısında altın standarttır (25).

Uzun süreli randomize kontrollü çalışmalar ve kanıtlanmış uzun süreli tedaviler olmamasına rağmen, şu anda KFİKH için yaygın olarak kullanılan tek tıbbi tedavi, doğal safra asidi olan ursodeoksikolik asittir (27).

2.4.2.2 Bağırsak tutulumu

Mekonyum ileusu, distal ince bağırsağın mukus ve mekonyum tarafından tıkanmasıyla yenidoğanda ortaya çıkan kistik fibrozisin en erken klinik belirtisidir. Kistik fibrozisli bebeklerde yaklaşık olarak %14-20 yaygınlık oranları ile mekonyum ileus gelişmektedir. Yaşamın çok erken döneminde ve özellikle şiddetli KFTR mutasyonları kaynaklı pankreas yetmezliği olan hastalarda ortaya çıktığı için, mekonyum ileus gelişiminin KFTR genotipi ile ilişkili olduğu bildirilmiştir. Bununla birlikte, pankreatik yetmezliği olan tüm hastalar, mekonyum ileus gelişme riski açısından eşit değildir. İkiz kardeşler ile yapılan bir çalışmada, monozigotik ikizler, mekonyum ileus için çift yumurta ikizlerine göre önemli ölçüde daha büyük bir uyum göstermişlerdir (28).

Distal ince bağırsağın intraluminal bölgesinin tıkanması ve sonrasında ortaya çıkan karın ağrısı Distal Bağırsak Tıkanıklığı Sendromu (DIOS) ile tanımlanır. Şiddetli KFTR genotipleri, pankreatik yetmezlik, organ nakli öyküsü veya önceki DIOS atakları DIOS gelişen hastaların çoğunda görülen risk faktörleridir. Ek olarak, DIOS ileri yaşlarda %16-20 oranında daha sık görülmektedir (25).

Kistik fibrozis, bağırsak ortamının normal olmamasıyla karakterize bir hastalıktır. KFTR genindeki kusur safradan bikarbonat salgısının azalmasına ve bağırsak ortamının asidikleşmesine sebep olmaktadır. Yapılan bir çalışmada kistik fibrozisli hastaların proksimal ince bağırsağının kontrol grubuyla karşılaştırıldığında önemli ölçüde daha düşük pH değerlerine sahip olduğu gösterilmiştir (29). Bağırsak mukusunun viskozitesi bikarbonata dayanmaktadır. Bikarbonat eksikliğinin, artmış

lüminal viskoziteye ve buna bağlı olarak gecikmiş bağırsak geçişine neden olduğu düşünülmektedir. Tüm bunların sonucu olarak asidik ve yoğun mukusun varlığı kistik fibrozisli hastalarda bağırsak profilindeki mikrobik (disbiyozis) değişiklikleri nedeni olarak görülmektedir. Bu disbiyoz genellikle "ince bağırsakta aşırı bakteriyel büyüme" olarak isimlendirilir (30).

Bağırsak mikrobiyotasını incelemek için geliştirilen yeni teknolojiler ile birlikte mikrobiyotanın insan sağlığı üzerine etkisi merak konusu olmuştur. Kistik fibrozisli hastalarda bağırsak mikrobiyotası da benzer şekilde araştırılmaya başlanmıştır. Disbiyozun özellikleri farklı protokoller nedeniyle çalışmalarda farklılık gösterse de kistik fibrozisli hastalarda genellikle *Escherichia coli* gibi patojenik gram-negatif bakterilerin fazlalığı, *Bifidobacterium spp.* gibi bakterilerin azlığı bildirilmiştir. Bağırsak mikrobiyotasının önemi kistik fibrozisli bireyler için bağırsağın ötesinde değerlendirilmektedir. Kistik fibrozis ve sirozlu hastaların dahil edildiği bir çalışmada alınan dışkı örnekleri kıyaslandığında siroz olmayan hastalara kıyasla sirozlu hastalarda kısmen daha yüksek miktarda Firmicutes ve daha düşük Bacteroidetes ortaya koyma eğiliminde olduğu görülmüştür (31).

Sıklıkla kistik fibrozisli bireylerin solunum mikrobiyotası araştırılsa da, son zamanlarda gastrointestinal mikrobiyota, hastalığın klinik belirteçleri ve hava yolu bakteriyel kompozisyonu arasındaki ilişkiler incelenmeye de başlanmıştır. KF'li bir hasta grubunu içeren iki çalışmada KF'li bireylerin fekal örneklerinde *Enterobacteriaceae* sayısının belirgin olarak daha yüksek olduğunu bulunmuştur (32, 33). KF'li iki hastanın ve sağlıklı kardeşlerinin iki yıllık izlemlerinde KF'li bireylerin fekal mikrobiyotalarında tür zenginliği daha düşük olduğu gözlemlenmiştir. İncelenen birey sayısı az olsa da sağlıklı yenidoğanlar ile karşılaştırıldığında bağırsak ve solunum yolu mikrobiyotasının KF'li yenidoğanlarda daha hızlı değişim gösterdiği bildirilmiştir. Bununla birlikte diyetteki değişikliklerin solunum yolu mikrobiyota kompozisyonunu da etkilediği gösterilmiştir (34). Probiyotik takviyelerin bağırsak mikrobiyotasının KF'li bireylerde pulmoner alevlenmeleri engelleyecek proenflamatuvar ortamı sağlayabileceği düşünülmektedir (21).

2.4.2.3 Pankreas tutulumu

Pankreas tutulumu KF'li bireylerde fetal yaşamdan itibaren görülebilmektedir. KF'li bebeklerin benzer yaştaki kontrol grubuyla kıyaslandığında pankreatik doku gelişiminde eksiklik olduğunu gösterilmiştir. Ek olarak pankreasta doku kaybı ilerleyici ve daha büyük bebeklerde kontrol grubu ile karşılaştırıldığında daha fazla bulunmuştur. Pankreas kanalları içinde salgı materyali birikiminin dokuda obstrüktif yıkım yarattığı düşünülmektedir (35). KF'li bireylerin yaklaşık %15'inde yiyeceklerin sindirimi ve emilimi için gerekli ekzokrin pankreatik fonksiyon mevcuttur. Pankreatik tutulumu daha az KF hastalarında akciğer komplikasyonlarının daha hafif ve yaşam sürelerinin daha uzun olduğu bildirilmiştir (36). Bununla birlikte, tamamen normal pankreatik fonksiyona sahip değildirler. Ekzokrin pankreatik dokudaki erken hasara kıyaslandığında endokrin doku yaşamın ilk yıllarında nispeten korunmaktadır. Pankreatik yetmezliğin mevcut olduğu birçok bireyde adacık hücrelerinin yavaş yavaş yok olduğu bildirilmiştir. Adölesanların yaklaşık %20'sinde ve yetişkinlerin %50'sinde, hem tip 1 hem de tip 2 diyabete benzerlik gösteren diyabet formu kistik fibrozisle ilişkili diyabet (KFİD) gelişir. Pankreatik sindirim enzimleri yeterli bireylerde de KFİD gelişebileceği düşünülmektedir (37).

2.4.3 Endokrin Sistemi Tutulumu

Kistik fibrozisle ilişkili diyabet prevalansının 40 yaşın üzerindeki hastalarda %50'den fazla olduğu ve KFİD için mortalite oranının geçtiğimiz 100 yılda %6,2'den %3,5'e gerilediği düşünülmektedir. Bu gerilemedeki en büyük etkenin KF'nin optimal yönetiminin ve uzun vadeli prognozunun diyabet öncesi durumdaki artan farkındalıktan kaynaklandığı varsayılmaktadır. Açlık hiperglisemisinin görüldüğü KFİD, solunum fonksiyonlarında ve besin alımındaki düşüş, hastane yatış günlerindeki ve karaciğer hastalığının prevalansındaki artışla ilişkili bulunmuştur. Aynı zamanda KFİD'nin akciğer naklinden sonra iyileşmeyi olumsuz etkilediği de bildirilmiştir. Tüm bu etkilerle birlikte, solunum fonksiyonunda klinik düşüş derecesi, doğrudan glisemik kontrol ile ilişkili bulunmuştur. Besin alımında ve pulmoner durumdaki gerilemenin, postprandiyal hipergliseminin daha az görüldüğü KFİD tanısından 2-6 yıl önce meydana geldiğine dair kanıtlar mevcuttur. Bu, nispeten daha

kontrollü postprandiyal glisemik dalgalanmaların bile solunum fonksiyonuna metabolik olarak zararlı olduğunu göstermektedir (38).

KF'li bireyler akciğer hastalığı ve beslenme bozukluğuna ek olarak çeşitli komplikasyonlar yaşamaktadır. Bunlardan en yaygın olanları; karaciğer hastalığı, kemik hastalığı, distal bağırsak obstrüktif sendromu, gastroözofageal reflü hastalığı ve depresyon ile birlikte sıklıkla görülen KFİD'dir. Kistik Fibrozis ilişkili diyabet'in patofizyolojisinin ise karmaşık olduğu bildirilmektedir (39). Yeni doğanlarda ölçülen pankreatik yeterlilik için bir biyobelirteç olan immünoreaktif tripsinojenin, yaşamın ilerleyen dönemlerindeki KFİD riski ile ters orantılı olduğu bildirilmiştir. Bu, bebeklik döneminde görülen ileri seviye pankreatik yetersizliğin ileri yaşta KFİD ile ilişkili olduğunu göstermektedir (38).

KF hastalarının %2'sinde çocukluk çağında KFİD görülürken, bu oran ergenlerde % 20'ye yükselmekte ve nihayetinde yetişkinlikte %40-50'ye ulaşmaktadır. Bu ilerleyen oran, KFİD'nin çok faktörlü ve ilerleyici bir patogenezi olduğunu düşündürmektedir. Normal glikoz toleransı (NGT) olan KF hastalarına kıyasla, sağ kalım KFİD hastalarında önemli ölçüde etkilenmektedir (39). Sims ve ark. (40) yaptığı bir çalışmada kadın KFİD hastalarında 1 saniyede akciğer ekspiratuar hacminde (FEV1) NGT olan KF hastalarına göre daha fazla azalma gözlemlenmiştir. KFİD mortalitesindeki cinsiyet farkının nedeni belirsiz olsa da, Moran ve ark. (39) yaptığı bir çalışma diyabetli ve diyabeti olmayan KF hastaları arasındaki ölüm oranı arasındaki farkın önemli ölçüde azaldığını göstermiştir. Erken tanı, gelişmiş doktor bakımı ve agresif tedavi, bu dengesizliğin giderilmesinde ve sağ kalımın iyileştirilmesinde önemli bir rol oynadığını düşündürmektedir (41).

Üst solunum yolu glikoz konsantrasyonları, sağlıklı kişilerle ve Tip 1 Diyabet veya Tip 2 Diyabet'li bireylerle karşılaştırıldığında KF'li bireylerde daha yüksek görülmüştür. Hipergliseminin hava yolu fonksiyonu üzerindeki doğrudan toksik etkileri henüz belirlenmemiş olsa da bu durum bakteriyel büyümeyi ve daha sonra akciğer hasarını kolaylaştırma potansiyeli ile önemli görülmektedir. Mikrovasküler komplikasyonlar, Tip 1 diyabet veya Tip 2 diyabet'den daha düşük prevalansta da olsa, KFİD'de ortaya çıkar ve hem diyabet süresi hem de glisemik kontrol ile ilişkilidir. KFİD tanısından on yıl sonra hastaların %50'sinde periferik nöropati, %16 retinopati ve %14 mikroalbüminüri olduğu bildirilmektedir (38).

2.5. TEDAVİ YÖNTEMLERİ

2.5.1 İlaç Tedavisi

KF’te akciğer enfeksiyonuna yakalanma sıklığı hastadan hastaya farklılık göstermektedir. Ağır akciğer bulguları olan hastaların daha çok akut pulmoner alevlenme geçirdikleri bilinmektedir. *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, KF’li hastalar için önemli sorun oluşturan mikroorganizmalardır. Hastalığın bulgularına göre farklı dozda ve günde antibiyotik tedavisi uygulansa da her zaman mikroorganizmayı eradike etmeye yetmez (42). Bu tedaviler hastanın klinik bulgularında ve solunum fonksiyon testlerinde iyileşme sağlamaktadır. Antibiyotiklerin yanı sıra koyu kıvamlı mukusun parçalanması amacıyla yapılan mukolitik tedaviyi ve göğüs fizyoterapisini arttırmak da tedaviye yardımcı yöntemlerdir. Gerekirse bu dönemlerde bronkodilatör tedavilere de yer verilmelidir. Sefazolin, flukloksasilin, nafsilin, fusidik asit, klindamisin tedavide kullanılan etken maddelerdir. Tedavi süresi ise genel durum göz önünde durularak 2-4 hafta arasında değişmektedir (1).

2.5.2 Tıbbi Beslenme Tedavisi

2.5.2.1 Genel bilgiler: Kistik fibroziste beslenme durumu ve sağ kalım arasındaki ilişki 1988’lere dayanan Corey ve ark. (43) yaptığı çalışmaya dayanmaktadır. Bu retrospektif karşılaştırmalı çalışmada farklı merkezler arasında pulmoner tedavide anlamlı bir fark olmamasına rağmen, tıbbi beslenme tedavisine yaklaşımın farklı olduğu görülmüştür. Agresif pankreatik enzim replasman tedavisi (PERT) ile yüksek kalorili, yüksek yağlı bir diyetin benimsenmesinin daha iyi sağ kalım ile ilişkili olduğu saptanmıştır. Bu çalışmada farklı merkezlerde takip edilen hastalar arasındaki solunum fonksiyonunda önemli bir farklılık olmasa da zayıf beslenme durumunun sağ kalım üzerine doğrudan olumsuz bir etkisi olduğunu gösterilmiştir. Kistik Fibrozis Vakfı Hasta Kayıt verileri sürekli olarak daha yüksek beden kütle indeksi (BKİ) persentili ve BKİ’si olan çocukların ve yetişkinlerin daha iyi akciğer fonksiyonuna sahip olduklarını göstermiştir. Bu nedenle, hafif akciğer hastalığı olanlarda bile, beslenme durumunun erken ve agresif beslenme müdahalesinin daha titiz bir şekilde izlenmesi çok önemlidir (44).

Genellikle "Kistik Fibrozis Diyeti" olarak adlandırılan yüksek enerji, yüksek yağ alımı, önümüzdeki on yıllar boyunca tüm dünyada KF diyet yönetiminin temel taşı haline gelmiştir. Bununla birlikte, KF'li bireyler için daha yüksek kalori ve yağ alımına yönelik öneriler, bu tür alımların besin profilleri ve gelecekteki sağlık üzerindeki potansiyel uzun vadeli etkiler hakkında soruları gündeme getirmiştir. Genellikle KF'li çocuklarda veya yetişkinlerde diyet alımlarını incelemiş ve sadece enerji ve yağ alımları değerlendirilmiştir (45). Yakın zamanda yapılan iki çalışmadan biri, 2-18 yaş arası KF'li Avustralyalı çocukların gıda sıklığı anketlerinden, diğeri ise birden fazla KF merkezinde 2 ile 17 yaş arasındaki çocukların 4 günlük-besin tüketim kayıtları ile mevcut pediatrik KF beslenme alışkanlıkları hakkında bilgi sağlamıştır. Her iki çalışmada da yüksek miktarda şeker, tatlı, şekerli içecekler, işlenmiş gıdalar ve doymuş yağlar, besin değeri düşük yiyeceklerin yoğunlukta olduğu görülmüştür. Ek olarak, her iki çalışmada da balık, baklagiller, meyve, sebzeler ve sert kabuklu yemişler gibi besleyici yoğun gıdaların düşük alım miktarları bulunmuştur (46, 47).

2.5.2.2 Büyüme ve gelişmenin değerlendirilmesi: Kistik Fibrozis Vakfı 1994'ten 2003'e kadar olan kayıt verilerinin analizine dayanarak çocuklarda BKİ'nin 50. persentilden daha yüksek ve kadınlarda 22'den ve erkeklerde 23'ten daha fazla BKİ önermektedir. Onuncu ve 25. arasında BKİ persentiline sahip çocukların risk altında ve BKİ'leri 10. persentilden daha az olanlarda beslenme yetersizliği olduğu düşünülmektedir. Ergenlikten yetişkinliğe geçiş, KF'li genç erişkinlerde görülen mortalite tepe noktası olması sebebiyle kritik bir aşamadır. Bu düşüşün en önemli etkenlerinden biri, ergenlik döneminde BKİ'nin daha hızlı düşüşü olarak bildirilmiştir (48).

2.5.2.3 Enerji gereksinimi: KF'de yetersiz beslenme, artmış enerji gereksinimi ve yetersiz enerji alımı arasındaki dengesizlikten kaynaklanmaktadır. KF'nin karmaşık komplikasyonları, enerji kaybını artırarak durumu daha da kötüleştirmektedir (44).

Özellikle pankreatik yetmezliği olan KF'li hastalarda yeterli enerji alımının gerekli olduğu bildirilmiştir. KF'li bireylerde kalori alımı önerisi, tahmini ortalama alımın %110 ile %120'si arasında ve bunun %35 ile %40'ının yağdan sağlanması

önerilmektedir. Çeşitli çocuk ve yetişkin çalışması, KF'li hastaların sağlıklı bireylere kıyasla daha yüksek bir mutlak kalori alımına rağmen çoğunun önerilen enerji alımına ulaşamadığını göstermektedir (49). KF'li çocukların besin alımları sağlıklı kontrollerle karşılaştırıldığı bir çalışmada, doymuş yağ alımının KF'li hastalarda toplam enerji alımının %10'undan fazla olduğu bulunmuştur. Bu artan doymuş yağ alımı, hastaları daha sonra hiperkolesterolemi ve hipertrigliseridemi, daha sonraki yaşamda eşlik eden komorbidite riskine sokabildiği bildirilmiştir (44).

KF'li çocuklarda ve yetişkinlerde istirahat enerjisi harcamasının (REE) arttığı birçok kaynakta belirtilmiştir. Çalışmalar bu artışın kadınlarda, erkeklerden daha fazla olduğunu göstermektedir (50, 51). KF ile ilişkili akciğer hastalığının KF'de görülen yüksek REE'yi kısmen açıklamasıyla birlikte pankreatik yetmezlik ve KFTR defekti gibi diğer mekanizmalar da göz önünde bulundurulmaktadır. KF'de akciğer hastalığı; sürekli kronik iltihaplanma, bakteriyel kolonizasyon ve tekrarlayan enfeksiyon döngüsü, enerji alımını artıran tümör nekroz faktörü, interlökin IL-1 ve IL-6 gibi proenflamatuar sitokinlerin çeşitli mekanizmalarla yetişkinlerde enerji gereksinimi arttırmaktadır. Akciğer hastalığı yaşamın ilerleyen yıllarında hava yolunun tıkanması ve hiperenflamasyonun artmasıyla birlikte ilerler ve bu durum enerji gereksinimini arttırmaktadır (44).

KF'li hastalarda çeşitli faktörlerden kaynaklı besin alımının azaldığını bildirmiştir (52). Genellikle antibiyotik kullanımı ile ilişkili olan anoreksiya, tüketilen besinin miktarını ve türünü etkileyebilmektedir. Postprandiyal kusmanın eşlik edebileceği gastroözofageal reflü, KF'nin yaygın bir komplikasyonudur. Kabızlık ve distal bağırsak obstrüktif sendromu şişkinlikten karın ağrısına ve bağırsak tıkanıklığına kadar besin alımını azaltan birçok semptomu neden olmaktadır. KF'li hastalarda görülen bağırsaklardaki aşırı bakteriyel büyümeye yatkınlık, emilim bozuklukları ve abdominal semptomlar sebebiyle besin alımı azalmaktadır (53).

KF'li hastaların %85'inde görülen pankreatik yetmezlik yeterli PERT'den sonra bile düzeltilemeyen önemli yağ ve diğer makrobesin öğelerinin malabsorpsiyonuna neden olmaktadır. Yağ malabsorpsiyonuna bozulmuş pankreatik bikarbonat salgılanması ile oluşan asidik ortamda safra asidi çökmesinin de sebep olduğu düşünülmektedir. Ayrıca, KFİKH'de görülen anormal safra asidi metabolizmasının kaybı arttıran diğer bir faktör olduğu belirtilmiştir. Çocukların % 2'sinde, ergenlerin%

19'unda ve yetişkinlerin %50'sinde görülen KFİD, glikozüri yoluyla enerji kaybına neden olmaktadır (53).

2.5.4 Makro ve Mikro Besin Ögesi Gereksinimi

2.5.4.1 Karbonhidrat: Karbonhidrat tanımı basit karbonhidratları, monosakkaritleri ve disakkaritleri kapsamaktadır. Sindirilebilir karbonhidratlar yaklaşık olarak gram başına 4 kilokalori (kkal) enerji sağlamaktadır. Lifler sindirilemez ve kolondaki bakteriler için önemli yakıt olarak kısa zincirli yağ asitlerine (SFCA) dönüştürülebilirler. Genel olarak bir günlük toplam enerjinin %45-65'ini karbonhidratlardan alınması önerilmektedir. Karbonhidratların sindirimi ağızda tükürük amilazı ile başlayıp pankreas amilazları ile tamamlanır. Yağ ve proteinden farklı olarak, KF'li bireylerin dışkılarında minimum karbonhidrat kaybına sahip oldukları gözlenmiştir (54). Tüketilen yağın yaklaşık %40'ının ve tüketilen proteinin %20'sinin kaybı göz önünde bulundurulduğunda standart PERT kullanan hastalarda tüketilen karbonhidratın %1'inden daha azının kaybolduğu gösterilmiştir (55).

Karbonhidratlar, kolayca sindirilmesinin ve emilmesinin yanı sıra kolonik bakteriler yardımıyla SCFA'ya dönüştürülebilir. Bununla birlikte KF'li bireylerde SCFA'nın aşırı üretimi ve emilimi, ciddi akciğer hastalığı olan bir kişide sistemik asit yükünü artırabileceği ve asit-baz dengesini kötüleştirebileceği için bu mekanizmanın da olası bir dezavantajı vardır (55).

Uzun yıllar boyunca yapılan çalışmalarda yüksek karbonhidrat alımı özellikle solunum durumunun kötüleşmesine yol açabilecek karbondioksit üretiminin artmasıyla ilişkilendirilmiştir (56). Bazı çalışmalar, karbonhidrattan yüksek enerji yüzdesine sahip enteral formüllerin karbondioksit üretimini yüksek yağlı formüllerden daha fazla artırdığını öne sürseler de çalışmaların tamamı bu görüşü desteklememektedir. İleri yaşlardaki KF'li bireylerde KFİD oluşumuyla birlikte glukoz toleransı bir sorun haline gelmektedir. Karbonhidrat içeriği yüksek formüllerin, KFİD'li hastalarda serum glukoz konsantrasyonlarını önemli ölçüde artırdığı ve böylece hiperglisemiye şiddetlendirdiği tespit edilmiştir (57). KFİD'yi yönetmenin temel amacı glisemik kontrolü desteklemektir. KF'li bireylerde karbonhidrat alımı yağ ve proteinle eş zamanlarda verilerek sınırsız hale getirilebilir. Glukoz intoleransının

geliştiđi durumlarda ise enteral n trisy n  r nlerinin yađ ve proteinden zengin olması avantaj sađlayacaktır (55).

KF'li yetiřkinler i in g nde 20-35 g lif i eren y ksek lifli bir diyet, bađırsak sađlıđı ve ayrıca olası kardiyovask ler sađlık ve kanseri  nleme etkileri i in  nerilmektedir (58). Uzun yıllardır y ksek kalorili diyetle odaklanılması nedeniyle, y ksek lif alımı KF'li hastalarda g z ardı edilmiřtir. İngiltere'de yapılan bir  alıřma y ksek lif alan KF'li  ocukların genelde daha d ř k olan lif alımına sahip  ocuklarla kıyaslandığında daha az karın ađrısı yařadıklarını belirtmiřtir (59). Bu nedenle, y ksek lifli bir diyetin iřtahı ve besin alımını iyileřtirmeye yardımcı olabileceđi d ř n lmektedir. KF'li bireylerde  ođunlukla diyareye odaklanılsa da, yapılan bir  alıřmada KF'li hastalarda kabızlık insidansının lif veya sıvı alımıyla iliřkili olmadığı, t m hastaların ortalama olarak  nerilen miktarda lifin %60'ından azını t kettiđi tespit edilmiřtir. KF'li bireylere sađlanacak uygun lif miktarı konusunda net bir fikir birliđi olmamakla birlikte meyveler, sebzeler, baklagiller ve tam tahıllar gibi lif a ısından zengin besinlerin diyetle eklenmesinin yararlı olabileceđi d ř n lmektedir (55).

KF'li bireylerde diyetle alınan karbonhidrat alımı daha y ksek yađlı ve y ksek proteinli diyet  nerileri nedeniyle rutin besin t ketimine kıyasla KF diyetinin daha k   k bir b l m n  oluřturabilir. Kalorinin yaklaşık %35'inin yađdan ve %15'inin proteinden gelmesi  nerildiğinde karbonhidrat enerjinin %50'sini oluřturur. Bu y zde sađlıklı bireylerin beslenmesiyle kıyaslandığında i in  nerilen oranın aralıđın alt sınırındadır. Hastalara  nerilen diyetlerde belirli bir karbonhidrat hedefi belirlenmesine gerek yoktur ancak lifle ilgili danıřmanlık bazılarına yardımcı olabilir (55).

2.5.4.2 Protein: Proteinler, aminoasitlerden oluřan organik bileřiklerdir. Aminoasitler; kemikler, kaslar, kan ve deri dahil olmak  zere v cuttaki yapıların  ođunu oluřturmak ve deđiřtirmek i in gereklidir. Ayrıca hormonlar, enzimler, tařıyıcılar ve antikorlar olarak hareket edebilir ve sıvı dengesini ve asit-baz dengesini d zenlemek i in  alıřırlar. Protein, yađ kadar verimli bir enerji kaynađı deđildir; her gram protein d rt kalori sađlar. Sađlıklı bireylerin beslenmesinde protein alımı, yađ ve karbonhidrat alımı g z  n nde bulundurulduđunda toplam kalori ihtiyacının %10 ile %35'ini karřılamalıdır (55). Yađlara benzer řekilde KF'li kiřilerin dıřkıda nitrojen

kaybıyla tespit edilen proteinin sindirimi ve emiliminde zorluk yaşadıkları kaydedilmiştir. Yapılan çalışmalar tüketilen proteinin %50'sine kadar dışkı ile kaybedilebildiğini bildirmiştir. Protein alımına ilişkin öneriler de yıllar içinde PERT'deki gelişmelerle birlikte değişmiştir (60).

Ekzokrin pankreatik yetmezlik sebebiyle KF hastalarının %85-90'ında temel besin eksiklikleri oluşmaktadır. Malabsorpsiyon, KF'de sıklıkla ekzokrin pankreatik yetmezlik nedeniyle besinlerin sindirimi ve emiliminin birleşik bir süreci olarak kullanılan bir terimdir (61). Uzun yıllar boyunca bozulmuş yağ sindiriminin varlığı ortak görüş olsa da yakın zamana kadar protein sindirim kapasitesinin ne ölçüde bozulduğu belirsizliğini korumuştur. Bozulmuş protein sindirim kapasitesi, bir besinin anabolik potansiyelini azaltır. Kolonda yüksek miktarda sindirilmemiş protein bağırsak bakterileri tarafından zararlı toksinlerin üretilmesine yol açmaktadır. Yapılan çalışmada protein kaynaklarının hidrolize proteinlere veya serbest diyet amino asitlerine dönüştürülmesi bozulmuş protein sindiriminin bir çeşit tedavisi olduğunu göstermiştir (62). Yemek alımıyla ilişkili olarak pankreatik enzim alımının tam zamanlamasının değiştirilmesinin ve pankreatik enzim kapsüllerinin dozunun ve kompozisyonunun değiştirilmesinin KF'deki protein sindirim kapasitesini iyileştirip iyileştiremeyeceği konusunda daha fazla araştırmaya ihtiyaç vardır (63).

KF diyetinin protein açısından yüksek olması gerektiği konusunda genel bir fikir birliği mevcuttur. Bazı araştırmacılar 7 ile 12 yaşları arasındaki çocuklarda vücut ağırlığı başına 5 grama kadar çok yüksek protein dozları ile tüm vücut protein sentezini geliştirmede başarı sağlamışlardır. Bu öneri aynı yaş grubu için önerilen protein miktarının yaklaşık %500'ünü temsil etmektedir. Bununla birlikte bu kadar yüksek bir protein alımının tehlikeli yan etkilerinin olabileceği düşünülmektedir (64). KF'li bireyler ile yapılan çeşitli klinik çalışmalar ve kalori ihtiyaçları göz önüne alındığında, enerji ihtiyaçlarına göre protein ihtiyaçlarının belirlenmesi, dengeli bir diyetin teşvik edilmesine yardımcı olacaktır. Enerjinin proteinden gelen oranının yaklaşık %12-15'i olması önerilmektedir (65).

2.5.4.3 Yağ: Yağ, KF diyetinde kritik öneme sahip bir makro besin ögesidir. Sağlıklı birey beslenmesinde yağ 9 kkal/g enerji sağladığı için verimli bir enerji kaynağı olarak kabul edilir. Yağlar suda çözünmez bu sebeple sindirim için safra

tuzları tarafından emülsifiye edilmesi gerekir. KF'li hastalarda yağ sindirimi, mukuslu pankreas ve safra kesesi kanallarının tıkanması nedeniyle lipaz ve safra tuzlarının varlığının azalması nedeniyle oldukça önem verilen bir konudur (55).

Son yıllarda yayınlanan KF'de beslenme kılavuzları diyetteki toplam enerjinin %35-40'ının yağdan sağlanmasını önermektedir (66). Genel sağlıklı birey beslenmesi için kabul edilebilir yağdan sağlanan enerji toplam alımın %20-35'idir. Araştırmacılar, yağdan sağlanan kalori yüzdesi ile ideal vücut ağırlığı yüzdesi arasında bir ilişki bulamamışlardır (53). KF beslenmesinde hastalara günlük gram cinsinden yağ hedefi belirlemenin yararları üzerinde durulmaktadır. Bu uygulamanın faydası hastalar için gram yağ saymak, yağdan diyet alımının yüzdesini belirlemekten daha kolay olacağı görüşüdür ve PERT'nin doğru dozlanmasına yardımcı olabilir. Geçmiş yıllarda orta zincirli yağ asitleri (MCT) uzun zincirli trigliseritler (LCT) yerine önerilmiştir. MCT'nin faydaları arasında suda çözünür olmaları ve safra tuzları veya lipaza ihtiyaç duymadan doğrudan bağırsak enterositlerine emilmeleri yer almaktadır (67). Yapılan 6 ay süreli bir çalışmada MCT takviyesi verilen bireylerde steatore ve karın ağrısının azaldığı bildirilmiştir; ancak bu hastalarda ağırlık kazanımı açısından bir fark görülememiştir. MCT'nin diyetle indüklenen termojenezde artışa neden olduğu, yağ depolarında birikimi azalttığı ve LCT'ye kıyasla artan enerji harcamasına neden olduğu da düşüldüğünde hastanın kısa bağırsak sendromu veya kolestaz gibi emilimi daha da sınırlandıran ek komplikasyonları olmadıkça MCT'nin LCT kadar faydalı olmayacağı savunulmaktadır (68). Tüm bunlarla birlikte 2011 yapılan bir incelemede, KF hastalarında omega-3 yağ asidi takviyesinin, akciğer fonksiyonunda iyileşmeye katkıda bulunan bazı antienflamatuvar faydalar sağlayabildiği bulunmuştur (44).

Pankeratik enzim replasmanı, pankreatik yetersizliği olan hastalarda yağ malabsorpsiyonunu iyileştirmek için kullanılan bir tedavi yöntemidir. Bireysel dozlar değişmekle birlikte; steatore, vücut ağırlığının artmaması, karın ağrısı ve şişkinlik gibi klinik semptomlara dikkat edilmelidir. PERT dozlamasının kolonopatinin ortaya çıkmasını önlemek için, her bir öğünde kilogram başına 2500 lipaz biriminden ve günde kilogram başına 10.000 lipaz biriminden daha az olmasını önerilmektedir (69).

Özellikle pankreas yetmezliği olan KF'li hastalarda yağda çözünen vitamin malabsorpsiyonu sıklıkla görülmektedir. KF'li hastaların %40'ında D vitamini eksikliği gözlemlenmektedir. E vitamini antioksidan özelliği nedeniyle eksikliği

inflamasyonu artırabilir ve KF ile ilişkili akciğer hastalığına daha fazla katkıda bulunabilir. A vitamini görme, büyüme ve bağışıklık fonksiyonunda önemli bir rol oynar ve kesitsel çalışmalarda KF'li hastaların %40'ına kadar eksik olduğu bulunmuştur. K vitamini eksikliği pıhtılaşma anormalliklerine neden olabilmektedir (44).

2.5.4.4 A vitamini: Pankreas yetersizliği olan KF hastaları için günlük A vitamini takviyesi tavsiye edilmektedir (66). A vitamini takviyesinin uygun dozu ve sıklığı henüz bilinmemektedir. Ayrıca A vitamini eksikliği göz ve cilt bozukluklarına neden olurken, A vitamini fazlalığı da sorunlara neden olabilmektedir. KF ve pankreas yetmezliği olan kişilerin A vitamini eksikliği riski altında olduğu kabul edilmektedir. Bu nedenle, sabit bir dozaj yerine yıllık ölçümlere dayalı bireyselleştirilmiş takviye çağrısında hastalar için daha doğru olacaktır (70).

2.5.4.5 D vitamini: Pankreas yetmezliği olan KF'li bireylerde, D vitamini gibi yağda çözünen vitaminlerin emiliminin yetersiz olduğu düşünülmektedir. D vitamini eksikliği kemik deformitesi ve kemik kırıkları gibi spesifik sorunlara neden olabilmektedir. Bu nedenle, KF'li bireylere genellikle küçük yaşlardan itibaren düzenli D vitamini takviyesi verilmektedir. Bununla birlikte, aşırı D vitamini ayrıca solunum problemlerine ve yüksek kalsiyum seviyelerinde problemlere neden olabilmektedir (71).

2.5.4.6 E vitamini: E Vitamini normal gelişim, hücre zarı stabilitesi ve hemolizin önlenmesi için gerekli olan yağda çözünen bir vitamindir. Antioksidan özellik gösteren E vitamini eksikliğinde periferik nöropati veya serebellar ataksi olarak ortaya çıkan semptomlar görülmektedir (72). KF'li kişiler için formüle edilmemiş multivitamin alan hastalarda düşük plazma E vitamini seviyeleri bildirilmiştir. KF'li 69 çocuk ile yapılan bir çalışmada, mevcut KF bakım standartlarına uyulması durumunda normalden yüksek E vitamini seviyelerine sebep olduğu görülmüştür (73). Karaciğer hastalığı, kısa bağırsak sendromu, aşırı bakteriyel çoğalma E vitamini eksikliğine neden olabilmektedir. PERT kullanımı ile birlikte E vitamini içeren KF'ye özgü multivitaminlerin kullanımı ile KF'li bireylerin birçoğunda eksiklik

düzeltilmiştir. E vitamini eksikliğinin erken bebeklik döneminde düzeltilmesi, uzamış eksikliğin bilişsel işlev üzerindeki zararlı etkisini önlemek amacıyla kritik olduğu vurgulanmıştır (74). E vitamininin akciğer fonksiyonu üzerinde olumlu etkileri olduğu gösterilmiştir. E vitamini, kemik sağlığıyla ilişkide ikili bir rol gösterebilir, yani uygun dozlarda yararlıdır, ancak aşırı dozlarda zararlı olabilmektedir (55).

2.5.4.7 Sodyum: KF'li hastaların deriden terleme yoluyla aşırı tuz kaybetmeleri nedeniyle sodyum tükenmesi oldukça önemlidir. Çocuklarda ve yetişkinlerde, özellikle sodyum kayıplarının daha önemli olabileceği yaz aylarında yüksek tuzlu bir diyet önerilmektedir (75). Serum sodyum seviyeleri sodyum tükenme derecesini yansıtmayabilir, çünkü genellikle geç ortaya çıkmaktadır. Doğumdan 6 aylık olana kadar bebekler için 1/8 çay kaşığı olarak önerilen sofr tuzu, 6 aylıktan itibaren 1/4 çay kaşığına çıkmaktadır. Aşırı veya düşük doz uygulamasından kaynaklanan komplikasyonlardan korunmak için tuz alımı yakından takip edilmelidir. KF'ye sahip çocuklar, ergenler ve yetişkinler için uluslararası sodyum önerileri günlük 1000 ile 6000 mg(miligram) arasında değişmektedir (76).

2.5.4.8 Çinko: KF'li bireyler çinko eksikliği zayıf vücut ağırlığı alımı, ishal ve dermatit ile ortaya çıkabilir veya asemptomatik olabilmektedir. Plazma seviyeleri yeterli çinko deposunu göstermeyebilir ve düşük çinko seviyeleri KF hastalarında A vitamini durumunu etkileyebilir. Yakın zamanda yapılan stabil izotop çalışmasında, KF'li çocuklarda ve bebeklerde fekal çinko kayıplarının arttığını ve çinko emiliminin azaldığını bildirmiştir (77). Sürekli gelişemeyen hastalarda 6 ay boyunca ampirik bir çinko takviyesi önerilebilmektedir (44).

2.5.4.9 Kalsiyum: Son zamanlarda, sağlıklı bireyler için diyet kalsiyum önerileri yukarı doğru revize edilmektedir. Ayrıca KF'li çocuklarda ve yetişkinlerde osteopeni, osteoporozun yüksek prevalansı ve artmış kırık riski konusunda artan bir farkındalık mevcuttur. Çalışmalar kalsiyum yetersizliği ve düşük kemik kütlesinin pediatrik KF popülasyonunda bile önemli bir endişe kaynağı olduğunu göstermektedir (78, 79). Çocuklarda ve ergenlerde iskelet kalsiyum birikimini en üst düzeye çıkarmak için, alımın genel KF rehberlerindeki tavsiye edilen seviyelere ulaşmalıdır (76) .

3.GEREÇ VE YÖNTEMLER

3.1. ÖRNEKLEM SAYISININ BELİRLENMESİ

Bu çalışma, Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesinin Çocuk Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Selim Çöremen Kistik Fibrozis Tanı ve Tedavi Merkezi'nde gerçekleştirilmiştir. Eylül 2019 ile Mart 2020 tarihleri arasında rutin kontrolleri sebebiyle merkeze başvuran 6-18 yaş arasındaki çocuklarla yapılan tanımlayıcı tipte, prospektif bir araştırmadır. Araştırma için Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan 26.07.2019 tarihli 09.2019.690 protokol kodu ile Etik Kurul Onayı alınmıştır (EK-1).

Çalışmaya tanı ve tedavi merkezinde takip edilen ve belirlenen kriterlere uygun olan toplam 132 Kistik Fibrozis'li çocuğun tamamı davet edilmiştir. Çalışma süresince perkütan endoskopik gastronomi uygulanan 1 hasta çalışma dışı kalmıştır. Çalışmanın 5. ayında ortaya çıkan Covid-19 salgını sebebiyle 58 hastanın 6. ay kontrolleri yapılamamış, çalışma 73 hasta ile tamamlanmıştır. Tüm hastalara ve beraberinde merkeze başvuran ebeveynlere anlayabilecekleri düzeyde ve açık bir dilde araştırmanın süresi, araştırmanın amacı, araştırmanın yapılış şekli, uygulanan formların ve ölçümlerin hangi amaç ile kullanıldığı hakkında, yazılı ve sözlü bilgi verilerek hastalardan bilgilendirilmiş gönüllü onam formu ile izin alınmıştır (EK 2).

Çalışmanın dahil edilme kriterleri; hastaların 6-18 yaş arasında, yaşam kalite ölçeklerini cevaplayacak iletişim yeteneğine sahip ve 3 ay aralıklarla rutin kontrollerine gelebiliyor olmasıdır. Çalışmanın dışlanma kriterleri; hastanın besin alımının azalmasına yol açan ve besin öğelerinin emilimini etkileyen kısa bağırsak sendromu, ülseratif kolit, Crohn vb. hastalıklarının bulunması, KFİD tanısının bulunmaması, kas kuvvetini etkileyecek kas hastalığına sahip olması, kas kuvvetini etkileyecek derecede profesyonel sporcu olmasıdır.

3.2 ARAŞTIRMA DÜZENİ

Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde takip edilen KF'li hastaların en az 3 aylık periyotla rutin muayeneleri yapılmaktadır. Hastalara hekimi tarafından uygulanan ilaç tedavilerinin yanı sıra KF'de önemli bir yere sahip olan tıbbi beslenme tedavisi de uygulanmaktadır. Schofield denklemi ile hastaların yaş, ağırlık

ve fiziksel aktivite faktörlerine göre elde edilen enerji gereksinimlerine %20-100 ek yapılmış, yüksek kalorili beslenme tedavisi planlanmıştır (80). Diyetler, enerjinin %35-40'ı yağ, %45-50'si karbonhidrat ve %15-20'si protein olacak şekilde düzenlenmiştir. Hastalara kaliteli protein kaynakları anlatılmış ve günlük beslenmelerine dahil etmeleri yönünde önerilerde bulunulmuştur. Yağ alımları ile uygun olarak enzim replasman tedavisi dozları anlatılmıştır. Karbonhidratların karbondioksit yükü çocuklara ve ailelerine anlatılarak basit şekerlerin kısıtlanması gerektiği belirtilmiştir. Hastaların besin ögesi alımlarına uygun dozda yüksek kalorili beslenme solüsyonu önerilmiştir. Beslenme solüsyonları lifli hiperkalorik (1.5 kkal/ml) pediatrik ürünler arasından seçilmiş, aromaları çocukların tercihleri ile belirlenmiştir. Besin tüketim kayıtlarından elde edilen değerler gereksinimlerini karşılıyorsa beslenme solüsyonu önerilmemiştir. Enteral destek kullanmak istemeyen hastalara yüksek kalorili yüksek yağlı ana ve ara öğün önerilerinde bulunulmuştur. Çalışma süresince beden kütle indeksi değerleri 75. persentilin üzerine çıkamayan hastalarda destekler kesilmemiştir. Hastalara biyokimyasal değerlerinden bağımsız olarak <-2 z-skorum sahip olmaları durumunda 25 mg/gün çinko desteği sağlanmıştır.

3.3 ÇALIŞMA VERİLERİNİN TOPLANMASI

Hastaların kişisel verileri, demografik özellikleri (yaş, cinsiyet), antropometrik ölçümleri (vücut ağırlığı, boy uzunluğu, BKİ, sağ el kavrama gücü, sol el kavrama gücü) nütrisyonel değerlendirme formuna kaydedilmiştir (EK 3). Kistik Fibrozisli Çocukların besin tüketim kayıtlarına ve yaşam kalite anketlerine merkeze başvuran ebeveynlerden alınan bilgilerle ulaşılmıştır.

3.3.1. Antropometrik Ölçümler

Çalışmaya katılan hastaların boy ve vücut ağırlıkları 0,1 kg hassasiyetli, SECA marka 769 1321994 model boy ölçerli tartı ile ölçülmüştür. Boy ölçümü esnasında ayakların birleşik ve dik pozisyonda olmasına dikkat edilmiştir. Hastaların yaşa göre ağırlık, yaşa göre boy ve yaşa göre BKİ persentil ve z-skor hesaplaması için İstanbul Üniversitesi'nin geliştirdiği 'Büyüyorum Online' isimli program kullanılmıştır. Türk çocukları için oluşturulan persentil eğrileri baz alınarak hesaplanan değerler 0., 3. ve 6. aylarda kaydedilmiştir (81).

3.3.2. Üç Günlük Besin Tüketim Kaydı

Hastalardan 0., 3. ve 6. aylarda 3 günlük besin tüketim kaydı alınmıştır. Çalışma için oluşturulan besin tüketim kaydı formu öncesinde hastalara verilmiştir (EK-4). Kontrolden önceki 3 gün boyunca besin tüketimlerini kaydetmeleri istemiştir. Besin tüketim kayıtlarının enerji, karbonhidrat, protein ve yağ içerik analizleri Beslenme Bilgi Sistemi (BEBİS) 8.2 tam versiyon programı ile yapılmıştır. Hesaplanan içeriklerin 3 günlük ortalama değerleri veri analizinde kullanılmıştır.

3.3.3. El Kavrama Gücü Ölçümleri

Çalışmaya katılan hastaların 0., 3. ve 6. sağ ve sol el kavrama güçleri kaydedilmiştir. Ölçümler Jamar Plus+ markalı 12-0604 model el dinometresi ile oturur pozisyonda, önkol 90° açıyla yapılmıştır. Sağ ve sol elin ölçümleri sırasıyla 3'er kez tekrarlanmış, ortalama değer veri analizinde kullanılmıştır (82). El kavrama gücünün değerlendirilmesinde Wong ve arkadaşlarının persentil değerleri referans alınmıştır (83).

3.3.4. Biyokimyasal Verilerin Alınması

Hastaların rutin kontrolleri sırasında bakılan total protein, D vitamini, kalsiyum, BUN, kreatinin, albümin, fosfor, magnezyum değerleri 0. ve 6. aylarda hasta dosyalarından alınarak analiz edilmiştir.

3.3.5 Yaşam Kalite Anketi

Çalışmaya katılan hastalara 0. ve 6. ay kontrollerinde geçerlilik ve güvenilirliği yapılmış 2013 yılında Yüksel ve arkadaşları tarafından yayınlanan 'Yeniden Düzenlenmiş-Edilmiş Kistik Fibrozis Anketi' uygulanmıştır (84). Anket Alexandra ve arkadaşları tarafından 2005 yılında geliştirilmiştir (85). Yaş gruplarına göre 6-11 yaş, 12-13 yaş ve 14 yaş üzeri çocuklara 3 farklı anket, 6-13 yaş aralığındaki çocukların ebeveynlerine 1 anket olmak üzere çalışmada 4 farklı anket kullanılmıştır (EK-4). Anketlerin rutin kontrollerinden hemen sonrasında poliklinikte cevaplanması istenmiştir. Anketler 'Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised Application' isimli uygulama ile değerlendirilmiştir (86). Hastalardan ve ebeveynlerinden alınan anket

cevaplarının analizi sonucunda her bir kategoride 0 ile 100 arasında bir skor elde edilmiştir. Sonuçlarda 0 en düşük ve 100 en yüksek yaşam kalitesini ifade etmektedir.

3.4 VERİLERİN İSTATİSTİKSEL ANALİZİ

Verilerin analizi SPSS (Statistical Package for Social Sciences) versiyon 23.0 paket programında yapılmıştır. Besin tüketim kayıtlarının enerji, karbonhidrat, protein ve yağ içerik analizleri ise Beslenme Bilgi Sistemi (BEBİS) 8.2 tam versiyon programı ile yapılmıştır. Verilerin dağılımının normal dağılıma uygunluğunun kontrolü Kolmogorov-Smirnov testi ile sağlanmıştır. Normal dağılıma sahip verilerde bağımlı 2 grubun ortalamalarını karşılaştırmak için Paired-Sample t test; ikiden fazla bağımlı grubun ortalamalarını karşılaştırmak için Yinelenmiş Ölçümler için ANOVA testi kullanılmıştır. Normal dağılıma sahip olmayan verilerde bağımlı 2 grubun ortalamalarını karşılaştırmak için Wilcoxon testi; ikiden fazla bağımlı grubun ortalamalarını karşılaştırmak için Friedman testi kullanılmıştır. İki değişkenin ilişkisinin incelenmesinde normal dağılıma uyan değişkenler için Pearson korelasyon katsayısı; normal dağılıma sahip olmayan değişkenler için Spearman korelasyon katsayısı kullanılmıştır. Tanımlayıcı istatistiklerde sayı (n), yüzde (%), ortalama (ort), standart sapma (ss) kullanılmıştır. İstatistiksel olarak $p < 0,05$ anlamlı kabul edilmiştir.

4.BULGULAR

Çalışmaya kistik fibrozis tanısı almış 73 hasta katılmıştır. Kistik fibrozisli çocukların 36'sı (%49,3) kız, 37'si (%50,7) erkektir. Çalışmaya katılan 39 (%53,4) çocuk 6-11 yaş, 13 (%17,8) çocuk 12-13 yaş, 21 (%28,8) çocuk 14-18 yaş arasındadır. Kızların yaş ortalamaları $137 \pm 39,6$ ay, erkeklerin yaş ortalaması $135,9 \pm 40,4$ aydır. kistik fibrozisli çocukların genel özellikleri Tablo 4.1'de verilmiştir.

Tablo 4.1: Kistik Fibrozisli Çocukların Genel Özellikleri

	Sayı (n)	Yüzde (%)
CİNSİYET		
Kız	36	49,3
Erkek	37	50,7
YAŞ GRUBU		
6-11 Yıl	39	53,4
12-13 Yıl	13	17,8
14-18 Yıl	21	28,8

Kistik fibrozisli çocukların cinsiyete göre oral destek kullanımı Tablo 4.2'de verilmiştir. Kızların 33'ü (%91,7) beslenme solüsyonu, 9'u (%25) çinko, 36'sı (%100) multivitamin kullanırken, 3'ü (%8,3) beslenme solüsyonu, 27'si (%75) çinko kullanmamaktadır. Çalışmada multivitamin kullanmayan kız çocuk bulunmamaktadır. Erkeklerin 35'i (%94,6) beslenme solüsyonu, 16'sı (%43,2) çinko, 37'si (%100) multivitamin kullanırken, 2'si (%5,4) beslenme solüsyonu, 21'i çinko (%56'8'i) kullanmamaktadır. Çalışmada multivitamin kullanmayan erkek çocuk bulunmamaktadır.

Tablo 4.2: Kistik Fibrozisli Çocukların Cinsiyete Göre Oral Nütrisyonel Destek Kullanımlarının Dağılımı

Destek Ürün	Cinsiyet	Kullanan n(%)	Kullanmayan n(%)	p
Beslenme Solüsyonu				0,674
	Kız	33 (%91,7)	3 (%8,3)	
	Erkek	35 (%94,6)	2 (%5,4)	
Çinko				0,140
	Kız	9 (%25,0)	27 (%75,0)	
	Erkek	16 (%43,2)	21 (%56,8)	
Multivitamin				-
	Kız	36 (%100)	0	
	Erkek	37 (%100)	0	

Kistik fibrozisli çocukların yaş gruplarına göre oral destek kullanımlarının dağılımı Tablo 4.3’de verilmiştir. Yaş gruplarına göre oral destek kullanımı değerlendirildiğinde 6-11 yaş aralığındaki çocukların 35’i (%89,7) beslenme solüsyonu, 12’si (%30,8’i) çinko, 39’u (%100) multivitamin kullanırken; 4’ü (%10,3) beslenme solüsyonu, 27’si (%69,2) çinko kullanmamaktadır. 6-11 yaş aralığındaki çocukların hepsi multivitamin kullanmaktadır. 12-13 yaş aralığındaki çocukların 13’ü (%100) beslenme solüsyonu, 3’ü (%23,1) çinko, 13’ü (%100) multivitamin kullanırken; 10’u (%76,9) çinko kullanmamaktadır. 12-13 yaş aralığında beslenme solüsyonu ve multivitamin kullanmayan bulunmamaktadır. 14-18 yaş aralığındaki çocukların 20’si (%95,2) beslenme solüsyonu, 10’u (%47,6) çinko, 21’i (%100) multivitamin kullanırken; 1’i (%4,8) beslenme solüsyonu, 11’i (%52,4) çinko kullanmamaktadır. 14-18 yaş aralığında multivitamin kullanmayan hasta bulunmamaktadır. Oral nütrisyonel destek kullanımı ile yaş grupları arasında ve oral destek kullanımı ile cinsiyet arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmamıştır ($p>0,05$).

Tablo 4.3: Kistik Fibrozisli Çocukların Yaş Gruplarına Göre Oral Nutrisyonel Destek Kullanımlarının Dağılımı

Destek Ürün	Yaş Grupları	Kullanan n(%)	Kullanmayan n(%)	p
Beslenme Solüsyonu	6-11 Yıl	35 (%89,7)	4 (%10,3)	0,571
	12-13 Yıl	13 (%100)	0	
	14-18 Yıl	20 (%95,2)	1 (%4,8)	
Çinko	6-11 Yıl	12 (%30,8)	27 (%69,2)	0,319
	12-13 Yıl	3 (%23,1)	10 (%76,9)	
	14-18 Yıl	10 (%47,6)	11 (%52,4)	
Multivitamin	6-11 Yıl	39 (%100)	0	-
	12-13 Yıl	13 (%100)	0	
	14-18 Yıl	21 (%100)	0	

Kistik fibrozisli çocukların Z-skor değerleri dağılımı Tablo 4.4’de verilmiştir. Çalışmanın başlangıcında çocukların %21,9’u çok zayıfken, %27,3’ü zayıf, %52,0’ı normal, %2,7’si hafif şişmandır. Çalışmanın altıncı ayında ise %15’i çok zayıf, %31,5’si zayıf, %50,6’sı normal, hafif şişman %2,7’si olarak tespit edilmiştir. Çocukların altı aylık ağırlık z-skor değerleri incelendiğinde; çok zayıf çocuk sayısında düşüş görülürken, hafif şişman çocuk sayısında değişiklik olmamıştır.

Başlangıçta çocukların %12,3’ü bodur, %31,5’i kısa, %52,0’si normal, %4,1’i uzun iken, 6. ayda %10,9’u bodur, %28,7’si kısa, %47,9’u normal ve %12,3’ü uzundur. Boy z-skorlarına göre, bodur çocuk sayısında altı ayda düşüş görülürken, uzun çocuk sayısında artış tespit edilmiştir.

Kistik fibrozisli çocukların beden kütle indeksi z-skorları değerlendirildiğinde; 0. ayda çok zayıf çocuk %17,8; zayıf %32,8; normal %49,3 olarak bulunmuştur. Çalışma sonunda çok zayıf %8,2; zayıf %27,3; normal %64,3’tür. Çok zayıf ve zayıf çocuk sayısında 3. ve 6. ayda düşüş, normal çocuk sayısında artış görülmüştür.

Tablo 4.4: Kistik Fibrozisli Çocukların Z-skor Değerleri Dağılımı

Değişken	Kategori	0. ay n(%)	3. ay n(%)	6. ay n(%)
AĞIRLIK (z-skor)	Çok zayıf	16(%21,9)	13(%17,8)	11(%15,0)
	Zayıf	20(%27,3)	20(%27,3)	23(%31,5)
	Normal	35(%47,9)	38(%52,0)	37(%50,6)
	Hafif Şişman	2(%2,7)	2(%2,7)	2(%2,7)
Boy (z-skor)	Bodur	9(%12,3)	9(%12,3)	8(%10,9)
	Kısa	23(%31,5)	20(%27,3)	21(%28,7)
	Normal	38(%52,0)	39(%53,4)	35(%47,9)
	Uzun	3(%4,1)	5(%6,8)	9(%12,3)
BKI (z-skor)	Çok Zayıf	13(%17,8)	9(%12,3)	6(%8,2)
	Zayıf	24(%32,8)	21(%28,7)	20(%27,3)
	Normal	36(%49,3)	42(%57,5)	47(%64,3)

Kistik fibrozisli çocukların yaş gruplarına göre antropometrik özelliklerinin ortalamalarının karşılaştırılması Tablo 4.5’de verilmiştir. Çocukların ortalama vücut ağırlığı ve ortalama boy uzunluğu arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanırken ($p<0,05$), ortalama beden kütle indeksinde anlamlı farklılık saptanamamıştır ($p>0,05$).

Çocukların 0. ve 3., 3. ve 6., 0. ve 6. aylarındaki ağırlık ölçümleri karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmıştır ($p<0,05$). Ağırlık yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde 12-13 yaş grubunun 3. ve 6. ay ölçümleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunamamıştır ($p>0,05$).

Beden kütle indeksi yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde; tüm yaş gruplarında 0. ve 3. ay ölçümleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunurken ($p<0,05$), yaş gruplarının hiçbirinde 3. ve 6. ay ölçümleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmamıştır ($p>0,05$). Ayrıca beden kütle indeksi ortalamaları karşılaştırılmasında 0. ve 6. ay için sadece 6-11 yaş grubu için anlamlı fark bulunmamıştır ($p>0,05$). Kistik fibrozisli çocukların 0. ve 3., 3. ve 6., 0. ve 6. aylarındaki ağırlık z-skorları karşılaştırıldığında 6-11 yaş ve 14-18 yaş grubunun 0. ve 3., 0. ve 6. ile üç farklı zamanın karşılaştırılmasında anlamlı farklılık saptanmıştır ($p<0,05$).

Boy z-skorları yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde; 14-18 yaş grubunda 0. ve 6. ay ile üç farklı zamanda yapılan ölçümler arasında fark bulunmuştur ($p<0,05$).

Kistik fibrozisli çocukların beden kütle indeksi z-skorları değerlendirildiğinde; 6-11 yaş ve 14-18 yaş gruplarının 3. ve 6. ay değerleri arasında fark tespit edilmemiştir ($p> 0,05$).

Tablo 4.5: Kistik Fibrozisli Çocukların Yaş Gruplarına Göre Antropometrik Özelliklerinin Ortalamalarının Karşılaştırılması

Değişken	Yaş	0.AY	3.AY	6.AY	0. ay vs. 3. ay	0. ay vs 6. Ay	3. ay vs 6. Ay	
		Ort±SS						p
AĞIRLIK		34,3±12,0	36,3±12,2	37,6±12,3	0,0001**	0,0001**	0,0001**	0,0001**
	6-11 Yıl	26,0±6,1	27,7±6,7	28,9±7,0	0,0001**	0,0001**	0,0001**	0,0001**
	12-13 Yıl	40,0±8,3	41,9±8,3	42,9±7,8	0,0001**	0,0001**	0,075	0,0001**
	14-18 Yıl	46,4±9,6	48,7±9,4	50,3±8,8	0,0001**	0,0001**	0,007**	0,0001**
BOY		141,4±16,0	143,0±15,8	144,4±15,6	0,0001**	0,0001**	0,0001**	0,0001**
	6-11 Yıl	129,6±10,9	131,4±10,7	133,0±11,0	0,0001**	0,0001**	0,0001**	0,0001**
	12-13 Yıl	150,3±7,7	151,5±7,7	153,0±7,3	0,0001**	0,0001**	0,0001**	0,0001**
	14-18 Yıl	157,9±7,1	159,2±7,3	160,1±7,6	0,0001**	0,0001**	0,0001**	0,0001**
BEDEN KÜTLE İNDEKSİ		16,6±2,7	17,2±2,7	19,3±15,4	0,0001**	0,437	0,774	0,186
	6-11 Yıl	15,3±1,7	15,9±1,8	19,5±21,0	0,0001**	0,669	0,874	0,252
	12-13 Yıl	17,7±3,2	18,3±3,0	18,3±2,9	0,001**	0,028**	0,834	0,003**
	14-18 Yıl	18,5±2,6	19,1±2,5	19,5±2,4	0,012**	0,008**	0,069	0,002**
AĞIRLIK (Z-Skor)		-1,2 ± 1,3	-1,0 ± 1,2	-0,9 ± 1,2	<0,0001	<0,0001	1,000	<0,0001
	6-11 Yıl	-0,8 ± 1,0	-0,6 ± 1,0	-0,5 ± 1,0	<0,0001**	<0,0001**	0,482	<0,0001**
	12-13 Yıl	-1,6 ± 1,3	-1,5 ± 1,3	-1,5 ± 1,3	0,127	0,722	1,000	0,203
	14-18 Yıl	-1,6 ± 1,6	-1,3 ± 1,5	-1,3 ± 1,4	0,025*	0,008**	1,000	0,003**
BOY (Z-Skor)		-0,8 ± 1,1	-0,7 ± 1,1	-0,7 ± 1,2	0,138	0,031	0,503	0,019
	6-11 Yıl	-0,4 ± 0,9	-0,4 ± 1,0	-0,3 ± 1,1	0,973	0,515	1,000	0,269
	12-13 Yıl	-1,3 ± 1,2	-1,3 ± 1,3	-1,2 ± 1,3	1,000	0,533	1,000	0,479
	14-18 Yıl	-1,1 ± 1,1	-1,0 ± 1,2	-1,0 ± 1,2	0,085	0,026*	0,136	0,009**
BEDEN KÜTLE İNDEKSİ (Z-Skor)		-1,1 ± 1,2	-0,8 ± 1,1	-0,7 ± 1,1	<0,0001	<0,0001	0,506	<0,0001
	6-11 Yıl	-0,9 ± 1,0	-0,6 ± 0,9	-0,6 ± 0,9	<0,0001**	<0,0001**	1,000.	<0,0001**
	12-13 Yıl	-1,2 ± 1,6	-1,0 ± 1,4	-1,0 ± 1,4	0,041*	0,431	1,000	0,098
	14-18 Yıl	-1,3 ± 1,4	-1,1 ± 1,3	-0,9 ± 1,3	0,030*	0,023*	0,316	0,006**

Kistik fibrozisli çocukların cinsiyete göre antropometrik özelliklerinin ortalamalarının karşılaştırılması Tablo 4.6'da verilmiştir. Çocukların 0., 3., ve 6. aylarda ölçülen ağırlık ortalamaları ve boy ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanırken ($p<0,05$); beden kütle indeksi ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanamamıştır ($p>0,05$).

Kistik fibrozisli çocukların 0. ve 3., 3. ve 6., 0. ve 6. aylarındaki ağırlık ölçümleri karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmıştır ($p<0,05$). Bununla birlikte 0.ve 6., 3. ve 6. aylardaki beden kütle indeksi ölçümleri karşılaştırıldığında ölçümler arasında anlamlı farklılık bulunmamıştır ($p>0,05$). Beden kütle indeksi cinsiyete göre değerlendirildiğinde kızların üç farklı zamanda yapılan ölçümleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmamıştır ($p<0,05$).

Ağırlık z-skorları cinsiyete göre değerlendirildiğinde hem erkeklerin hem kızların 3. ve 6. aylardaki z-skorları arasında anlamlı ilişki tespit edilmemiştir ($p>0,05$). Erkek çocukların boy z-skorları değerlendirildiğinde üç farklı zamanda yapılan ölçümlerinde arasında istatistiksel olarak anlamlılık bulunmuştur ($p<0,05$). Beden kütle indeksi z-skorları cinsiyete göre değerlendirildiğinde hem erkeklerin hem kızların 3. ve 6. aylardaki z-skorları arasında anlamlı ilişki tespit edilmemiştir ($p>0,05$).

Tablo 4.6: Kistik Fibrozisli Çocukların Cinsiyete Göre Antropometrik Özelliklerinin Ortalamalarının Karşılaştırılması

Değişken	Cinsiyet	0.AY	3.AY	6.AY	0. ay vs. 3. ay	0. ay vs. 6. Ay	3. ay vs. 6. Ay	p
		Ort±SS						
AĞIRLIK		34,3±12,0	36,3±12,2	37,6±12,3	0,0001**	0,0001**	0,0001**	0,0001**
	KIZ	35,3±11,7	36,9±12,0	37,7±11,7	0,0001**	0,0001**	0,002**	0,0001**
	ERKEK	33,4±12,3	35,7±12,6	37,4±13,0	0,0001**	0,0001**	0,0001**	0,0001**
BOY		141,4±16,0	143,0±15,8	144,4±15,6	0,0001**	0,0001**	0,0001**	0,0001**
	KIZ	141,4±15,1	142,7±14,7	143,7±14,6	0,0001**	0,0001**	0,0001**	0,0001**
	ERKEK	141,4±17,0	143,2±17,0	145,0±16,7	0,0001**	0,0001**	0,0001**	0,0001**
BEDEN KÜTLE İNDEKSİ		16,6±2,7	17,2±2,7	19,3±15,4	0,0001**	0,437	0,774	0,186
	KIZ	17,2±2,9	17,6±2,9	21,5±21,7	0,002**	0,749	0,897	0,272
	ERKEK	16,1±2,4	16,8±2,4	17,1±2,5	0,0001**	0,0001**	0,017*	0,0001*
AĞIRLIK (Z-Skor)		-1,2 ± 1,3	-1,0 ± 1,2	-0,9 ± 1,2	<0,0001	<0,0001	1,000	<0,0001
	KIZ	-1,0 ± 1,4	-0,9 ± 1,4	-0,9 ± 1,4	0,001**	0,003**	1,000	<0,0001**
	ERKEK	-1,3 ± 1,1	-1,0 ± 1,1	-1,0 ± 1,0	0,001	<0,0001**	1,000	<0,0001**
BOY (Z-Skor)		-0,8 ± 1,1	-0,7 ± 1,1	-0,7 ± 1,2	0,138	0,031	0,503	0,019
	KIZ	-0,7 ± 1,0	-0,6 ± 1,1	-0,6 ± 1,1	0,389	0,588	1,000	0,235
	ERKEK	-0,8 ± 1,2	-0,8 ± 1,2	-0,7 ± 1,3	0,616	0,082	0,305	0,044*
BEDEN KÜTLE İNDEKSİ (Z-Skor)		-1,1 ± 1,2	-0,8 ± 1,1	-0,7 ± 1,1	<0,0001	<0,0001	0,506	<0,0001
	KIZ	-0,9 ± 1,5	-0,7 ± 1,4	-0,6 ± 1,4	0,002**	0,004**	1,000	0,001**
	ERKEK	-1,2 ± 0,9	-0,9 ± 0,8	-0,8 ± 0,7	<0,0001**	<0,001**	0,647	<0,0001**

Kistik fibrozisli çocukların yaş gruplarına göre el kavrama gücü ortalamalarının karşılaştırılması Tablo 4.7’de verilmiştir. Çocukların 0., 3., ve 6., aylarda ölçülen sağ el kavrama gücü ve sol el kavrama gücü ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmıştır ($p<0,05$).

Kistik fibrozisli çocuklardan 6-11 yaşta her iki el için 0. ve 3., 0. ve 6., 3. ve 6. aylardaki kavrama gücü ölçümleri arasında anlamlı fark bulunmuş ($p<0,05$), 12-13 yaş grubunda sadece sol elde 0. ve 3. aylarda anlamlı fark bulunmamış ($p>0,05$), 14-18 yaş grubundaki ise sadece 0. ve 6. aylar arasında anlamlı fark bulunmuştur ($p<0,05$).

Tablo 4.7: Kistik Fibrozisli Çocukların Yaş Gruplarına Göre El Kavrama Gücü Ortalamalarının Karşılaştırılması

Değişken	Yaş	0.AY	3.AY	6.AY	0. ay vs. 3. ay	0. ay vs 6. Ay	3. ay vs 6. Ay	
Ort±SS								p
SAĞ EL		15,5±8,9	18,0±17,7	17,1±7,9	0,0001**	0,0001**	0,0001**	0,0001**
	6-11 Yıl	10,3±5,1	11,6±5,3	12,7±6,2	0,0001**	0,0001**	0,0001**	0,0001**
	12-13 Yıl	17,5±5,8	18,4±5,2	20,0±5,3	0,133	0,004*	0,028*	0,0008**
	14-18 Yıl	24,0±9,2	29,7±29,0	23,4±7,3	0,011*	0,555	0,554	0,066
SOL EL		14,0±8,6	14,7±6,9	16,3±10,3	0,0001**	0,0001**	0,003**	0,0001*
	6-11 Yıl	9,3±4,4	10,6±4,7	11,4±5,6	0,0001**	0,0001**	0,012*	0,0001*
	12-13 Yıl	15,7±4,4	16,8±4,0	17,7±4,2	0,116	0,046	0,328	0,012*
	14-18 Yıl	21,6±10,5	21,0±6,4	24,4±14,1	0,044	0,005**	0,198	0,021*

Kistik fibrozisli çocukların cinsiyete göre el kavrama gücü ortalamalarının karşılaştırılması Tablo 4.8’de verilmiştir. Çocukların 0., 3., ve 6. aylarda ölçülen sağ el kavrama gücü ve sol el kavrama gücü ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmıştır ($p<0,05$).

Kistik fibrozisli çocukların 0. ve 3., 3. ve 6., 0. ve 6. aylarındaki el kavrama gücü ölçümleri karşılaştırıldığında farklılık istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur ($p<0,05$). Kız çocuklarının 3. ve 6. aylarda ölçülen sağ ve sol el kavrama gücü ortalamaları karşılaştırıldığında farklılık bulunmamıştır ($p>0,05$).

Tablo 4.8: Kistik Fibrozisli Çocukların Cinsiyete Göre El Kavrama Gücü Ortalamalarının Karşılaştırılması

Değişken	Cinsiyet	0.AY	3.AY	6.AY	0. ay vs. 3. ay	0. ay vs 6. Ay	3. ay vs 6. Ay	
Ort±SS								p
SAĞ EL		15,5±8,9	18,0±17,7	17,1±7,9	0,0001**	0,0001**	0,002**	0,0001**
	KIZ	15,1±8,9	18,9±23,7	15,7±5,9	0,0001**	0,004**	0,128	0,0001**
	ERKEK	15,9±9,0	17,2±9,0	18,4±9,4	0,0001**	0,0001**	0,004**	0,0001**
SOL EL		14,0±8,6	14,7±6,9	16,3±10,3	0,0001**	0,0001**	0,003**	0,0001**
	KIZ	14,0±9,4	14,0±5,7	15,8±12,3	0,009**	0,005**	0,491	0,004**
	ERKEK	14,0±7,8	15,4±7,8	16,7±8,2	0,0001**	0,0001**	0,001**	0,0001**

Kistik fibrozisli çocukların yaş gruplarına göre besin tüketim kaydı ortalamalarının karşılaştırılması Tablo 4.9’de verilmiştir. Tüm yaş grupları göz önünde bulundurulduğunda 0., 3. ve 6. aylarda tüketilen enerji ortalamaları arasında anlamlı

farklılık saptanmıştır. Enerji alımında 6-11 yaş ve 12-13 yaş gruplarının 0. ile 6. ay ve 3. ile 6. ay karşılaştırıldığında anlamlı farklılık tespit edilmiştir ($p<0,05$).

Enerji alımının karşılaştırılmasında 14-18 yaş grubunun ise 0. ve 6. ay ortalamalarının anlamlılık saptanmıştır ($p<0,05$).

Çocukların besin tüketim analizleri değerlendirildiğinde; karbonhidrat, protein, yağ yüzdelerinin ortalamaları arasında anlamlı farklılık bulunamamıştır ($p>0,05$). Aynı zamanda 6-11 yaş, 12-13 yaş ve 14-18 yaş grupları kendi içlerinde değerlendirildiğinde farklı zamanlarda tüketilen karbonhidrat, protein, yağ yüzdeleri arasında farklılık bulunmamıştır ($p>0,05$).

Tablo 4.9: Kistik Fibrozisli Çocukların Yaş Gruplarına Göre Besin Tüketim Kaydı Ortalamalarının Karşılaştırılması

Değişken	Yaş	0.AY	3.AY	6.AY	0. ay vs. 3. ay	0. ay vs 6. Ay	3. ay vs 6. Ay	P
		Ort±SS						
ENERJİ (kkal)		2108,2±555,9	2188,8±583,3	2298,2±573,4	0,022*	0,0001**	0,0001**	0,0001**
	6-11 Yıl	1888,1±372,1	1963,9±422,7	2098,7±434,6	0,233	0,0001**	0,0001**	0,0001**
	12-13 Yıl	2494,7±475,1	2659,7±585,1	2715,8±533,6	0,152	0,034*	0,507	0,039**
	14-18 Yıl	2277,6±701,6	2315,0±648,6	2410,3±670,8	0,198	0,013*	0,266	0,097
CHO (%)		47,8±5,6	48,7±5,8	48,6±4,7	0,535	0,847	1,000	0,417
	6-11 Yıl	47,2±5,5	47,7±6,2	48,0±5,5	1,000	1,000	1,000	0,730
	12-13 Yıl	46,8±4,2	49,8±4,8	49,4±3,7	0,150	0,073	1,000	0,072
	14-18 Yıl	49,6±6,2	49,9±5,4	49,4±3,6	1,000	1,000	1,000	0,929
PROTEİN (%)		14,3±1,9	14,7±4,7	14,0±2,0	1,000	0,734	0,582	0,305
	6-11 Yıl	14,1±2,0	14,7±4,0	13,9±2,0	0,996	1,000	0,796	0,343
	12-13 Yıl	14,6±1,8	13,8±2,2	13,5±2,0	0,651	0,210	1,000	0,233
	14-18 Yıl	14,5±1,6	15,2±6,8	14,4±1,9	1,000	1,000	1,000	0,630
YAĞ (%)		37,9±5,1	36,6±6,4	37,4±4,3	1,000	1,000	1,000	0,239
	6-11 Yıl	38,7±4,7	37,6±6,3	38,1±4,9	0,772	1,000	1,000	0,540
	12-13 Yıl	38,6±3,5	36,4±5,0	37,1±2,6	0,327	0,161	1,000	0,180
	14-18 Yıl	35,9±6,3	34,8±7,3	36,2±3,8	1,000	1,000	1,000	0,701

Kistik fibrozisli çocukların cinsiyete göre besin tüketim kaydı ortalamalarının karşılaştırılması Tablo 4.10'da verilmiştir. Tüm yaş gruplarının 0., 3., ve 6. ay enerji alım ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık vardır ($p<0,05$). Kız ve erkek grupları kendi içlerinde karşılaştırıldığında ölçüm yapılan üç farklı zaman arasında anlamlı farklılık saptanmıştır ($p<0,05$).

Kızların enerji alım ortalaması 0. ayda 1935,2±501,1 kkal, 6. ayda 2050,1±420,2 kkal olarak hesaplanmıştır. Bu iki farklı ölçüm arasında anlamlı farklılık mevcuttur. Erkekleri tüm zamanları arasında anlamlı farklılık saptanmıştır.

Kistik fibrozisli çocukların besin tüketim analizleri değerlendirildiğinde karbonhidrat, protein, yağ yüzdelerinin ortalamaları arasında istatistiksel farklılık bulunmamıştır (p>0,05).

Kız ve erkek grupları kendi içlerinde değerlendirildiğinde farklı zamanlarda tüketilen karbonhidrat, protein, yağ yüzdeleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmamıştır (p>0,05).

Tablo 4.10: Kistik Fibrozisli Çocukların Cinsiyete Göre Besin Tüketim Kaydı Ortalamalarının Karşılaştırılması

Değişken	Cinsiyet	0.AY	3.AY	6.AY	0. ay vs. 3. ay	0. ay vs. 6. Ay	3. ay vs. 6. Ay	
Ort±SS								p
ENERJİ (kkal)		2108,2±555,9	2188,8±583,3	2298,2±573,4	0,022*	0,0001**	0,0001**	0,0001**
	KIZ	1935,2±501,1	1982,3±473,3	2050,1±420,2	0,685	0,027*	0,102	0,011**
	ERKEK	2276,5±561,2	2389,8±615,4	2539,7±603,7	0,020*	0,0001**	0,001**	0,0001**
CHO (%)		47,8±5,6	48,7±5,8	48,6±4,7	0,535	0,847	1,000	0,417
	KIZ	48,0±5,2	48,7±5,1	49,0±4,1	1,000	0,654	1,000	0,533
	ERKEK	47,7±5,9	48,7±6,5	48,3±5,3	0,651	1,000	1,000	0,646
PROTEİN (%)		14,3±1,9	14,7±4,7	14,0±2,0	1,000	0,734	0,582	0,305
	KIZ	14,1±1,8	14,6±4,1	13,3±2,0	1,000	0,209	0,277	0,138
	ERKEK	14,5±1,9	14,8±5,3	14,6±1,8	1,000	1,000	1,000	0,924
YAĞ (%)		37,9±5,1	36,6±6,4	37,4±4,3	0,317	1,000	1,000	0,239
	KIZ	37,9±4,5	36,7±5,8	37,7±3,8	0,871	1,000	1,000	0,401
	ERKEK	37,8±5,7	36,4±7,1	37,1±4,8	0,681	1,000	1,000	0,516

Kistik fibrozisli çocukların yaş gruplarına göre biyokimyasal değerlerinin ortalamalarının karşılaştırılması Tablo 4.11’de verilmiştir.

Araştırma boyunca çocukların 0. ayda ölçülen değerleri sırasıyla total protein 71,7±9,9 gr/L; D vitamini 25,5±9,0 µg/L; kalsiyum 9,8±0,5 mg/dL; BUN 11,5±3,6 mg/dL; kreatinin 0,4±0,1 mg/dL; albümin 40,5±6,5 g/L; fosfor 4,6±0,6 mg/dL; magnezyum 2,1±0,7 mg/dL’dir. Bununla birlikte 6. ayda ölçülen total protein 71,3±9,3 gr/L; d vitamini 28,1±9,3 µg/L; kalsiyum 9,6±0,5 mg/dL; BUN 11,5±3,2 mg/dL;

kreatinin $0,6\pm1,6$ mg/dL; albümin $40,1\pm6,6$ g/L; fosfor $5,1\pm4,5$ mg/dL; magnezyum $2,0\pm0,1$ mg/dL'dir.

Kistik fibrozisli çocukların 6. ayda ölçülen D vitamini, kreatinin ve fosfor değerleri 0. aya göre daha yüksek saptanmıştır. D vitamini, kalsiyum ve magnezyum için 0. ve 6. ayda ölçülen değerlerin ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmuştur ($p<0,05$). Çalışma boyunca 14-18 yaş grubunda 0. ve 6. ayda ölçülen D vitamini ve kalsiyum ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmıştır. Başlangıç ve 6. ayda ölçülen 6-11 yaş grubunda ölçülen magnezyum ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmuştur ($p<0,05$).



Tablo 4.11: Kistik Fibrozisli Çocukların Yaş Gruplarına Göre Biyokimyasal Değerlerinin Ortalamalarının Karşılaştırılması

Değişken	Yaş	0.AY	6.AY	
		Ort±SS	Ort±SS	p
TOTAL PROTEİN (gr/L)		71,7±9,9	71,3±9,3	0,347
	6-11 Yıl	69,1±11,1	68,8±11,1	0,660
	12-13 Yıl	75,8±7,2	75,0±6,5	0,454
	14-18 Yıl	74,1±7,6	73,5±5,4	0,687
D VİTAMİNİ (µg/L)		25,5±9,0	28,1±9,3	0,009**
	6-11 Yıl	26,0±7,5	28,1±8,5	0,101
	12-13 Yıl	23,9±8,5	25,6±7,9	0,807
	14-18 Yıl	25,8±11,9	29,7±11,6	0,013**
KALSİYUM (mg/dL)		9,8±0,5	9,6±0,5	0,032*
	6-11 Yıl	9,8±0,5	9,6±0,5	0,196
	12-13 Yıl	9,9±0,4	9,8±0,5	0,621
	14-18 Yıl	9,8±0,4	9,5±0,5	0,048*
BUN (mg/dL)		11,5±3,6	11,5±3,2	0,491
	6-11 Yıl	11,3±3,5	11,4±2,9	0,703
	12-13 Yıl	11,1±3,1	10,2±3,9	0,524
	14-18 Yıl	12,0±4,1	12,3±3,3	0,223
KREATİNİN (mg/dL)		0,4±0,1	0,6±1,6	0,834
	6-11 Yıl	0,4±0,1	0,4±0,1	0,896
	12-13 Yıl	0,4±0,1	1,5±3,8	0,408
	14-18 Yıl	0,5±0,1	0,5±0,1	0,643
ALBUMİN (g/L)		40,5±6,5	40,1±6,6	0,145
	6-11 Yıl	41,0±5,0	40,9±5,3	0,512
	12-13 Yıl	40,8±5,7	40,6±5,5	0,892
	14-18 Yıl	39,4±9,0	38,3±9,0	0,134
FOSFOR (mg/dL)		4,6±0,6	5,1±4,5	0,959
	6-11 Yıl	4,8±0,5	4,8±0,5	0,739
	12-13 Yıl	4,7±0,5	4,6±0,7	0,475
	14-18 Yıl	4,1±0,5	6,0±8,5	0,188
MAGNEZYUM (mg/dL)		2,1±0,7	2,0±0,1	0,042*
	6-11 Yıl	2,2±1,0	2,0±0,1	0,024**
	12-13 Yıl	2,0±0,1	2,0±0,2	0,809
	14-18 Yıl	2,0±0,1	2,0±0,1	0,392

Kistik fibrozisli çocukların cinsiyete göre biyokimyasal değerlerinin ortalamalarının karşılaştırılması Tablo 4.12’de verilmiştir.

Araştırmaya dahil olan kızların 0. ayda ölçülen total proteini $73,3 \pm 6,7$ gr/L; D vitamini $25,2 \pm 10,1$ µg/L; kalsiyumu $9,8 \pm 0,4$ mg/dL; BUN’u $10,1 \pm 2,6$ mg/dL; kreatinini $0,4 \pm 0,1$ mg/dL; albumini $40,0 \pm 7,5$ g/L; fosforu $4,5 \pm 0,5$ mg/dL; magnezyumu $2,2 \pm 1,0$ mg/dL’dir. Erkeklerin 0. ayda ölçülen total proteini $70,2 \pm 12,2$ gr/L; D vitamini $25,9 \pm 8,0$ µg/L; kalsiyumu $9,7 \pm 0,5$; BUN’u $12,7 \pm 3,9$ mg/dL; kreatinini $0,4 \pm 0,1$ mg/dL; albümini $40,9 \pm 5,3$ g/L; fosforu $4,1 \pm 0,6$ mg/dL; magnezyumu $2,0 \pm 0,2$ mg/dL ‘dir.

Çalışmanın sonunda kızlarda ölçülen total protein, kreatinin, D vitamini değerleri erkeklere göre daha yüksek bulunurken; kalsiyum, BUN, albümin, fosfor, magnezyum değeri düşüktür.

Tüm çocukların 6. ayda ölçülen D vitamini, kreatinin ve fosfor ortalamaları 0. aya göre daha yüksek saptanmıştır. Ek olarak D vitamini, kalsiyum ve magnezyum için 0. ve 6. ayda ölçülen değerlerin ortalamaları arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık bulunmuştur ($p < 0,05$).

Çalışma boyunca kız grubunda 0. ve 6. ayda ölçülen D vitamini, kalsiyum ve albümin ortalamaları arasında anlamlı farklılık saptanmıştır ($p < 0,05$). İki farklı zamanda erkek grubunda ölçülen hiçbir biyokimyasal verinin ortalaması arasında anlamlı farklılık bulunmamıştır ($p > 0,05$).

Tablo 4.12: Kistik Fibrozisli Çocukların Cinsiyete Göre Biyokimyasal Değerlerinin Ortalamalarının Karşılaştırılması

Değişken	Cinsiyet	0.AY	6.AY	
		Ort±SS	Ort±SS	p
TOTAL PROTEİN (gr/L)		71,7±9,9	71,3±9,3	0,347
	KIZ	73,3±6,7	72,5±5,3	0,262
	ERKEK	70,2±12,2	70,1±12,0	0,886
D VİTAMİNİ (µg/L)		25,5±9,0	28,1±9,3	0,009**
	KIZ	25,2±10,1	29,3±10,8	0,005**
	ERKEK	25,9±8,0	27,0±7,7	0,346
KALSİYUM (mg/dL)		9,8±0,5	9,6±0,5	0,032*
	KIZ	9,8±0,4	9,6±0,4	0,038*
	ERKEK	9,7±0,5	9,6±0,5	0,300
BUN (mg/dL)		11,5±3,6	11,5±3,2	0,491
	KIZ	10,1±2,6	10,4±2,7	0,531
	ERKEK	12,7±3,9	12,5±3,4	0,736
KREATİNİN (mg/dL)		0,4±0,1	0,6±1,6	0,834
	KIZ	0,4±0,1	0,4±0,1	0,928
	ERKEK	0,4±0,1	0,8±2,2	0,680
ALBUMİN (g/L)		40,5±6,5	40,1±6,6	0,145
	KIZ	40,0±7,5	38,9±7,4	0,037*
	ERKEK	40,9±5,3	41,3±5,5	0,961
FOSFOR (mg/dL)		4,6±0,6	5,1±4,5	0,959
	KIZ	4,5±0,5	4,5±0,6	0,886
	ERKEK	4,7±0,6	5,7±6,3	0,893
MAGNEZYUM (mg/dL)		2,1±0,7	2,0±0,1	0,042*
	KIZ	2,2±1,0	2,0±1,1	0,056
	ERKEK	2,0±0,2	2,0±1,1	0,346

Araştırmaya dahil olan çocuklara 0. ayda ve 6. ayda yaşam kalite anketi doldurmuştur. Altı-onbir yaş grubuna uygulanan yaşam kalite anketinin sonucunda fiziksel fonksiyon, duygu durumu, yeme durumu, tedavi yükü, sosyal algı, vücut algısı, solunum fonksiyonu ve sindirim fonksiyonu olmak üzere toplam 8 skorun ortalaması elde edilmiştir. 12-13 yaş grubu ve 14-18 yaş grubunda ise Tablo 4.12’de belirtildiği gibi 11 farklı kategoride ortalamalar alınmıştır.

Kistik fibrozisli çocuklardan 0. ayda alınan yaşam kalite anketlerinin analizleri sonucunda fiziksel fonksiyon skor ortalaması $66,6 \pm 23,7$; vitalite ortalaması $70,3 \pm 17,0$; duygu durumu ortalaması $77,5 \pm 14,5$; yeme durumu ortalaması $72,1 \pm 24,2$; tedavi yükü ortalaması $65,8 \pm 23,0$; sağlık durumu ortalaması $74,9 \pm 21,2$; sosyal algı ortalaması $64,0 \pm 15,8$; vücut algısı ortalaması $72,1 \pm 25,7$; toplumsal rol ortalaması $78,3 \pm 22,2$; ağırlık algısı ortalaması $66,7 \pm 38,2$; solunum fonksiyonu ortalaması $73,2 \pm 20,3$; sindirim fonksiyonu ortalaması $73,24,4 \pm 24,4$ olarak tespit edilmiştir.

Araştırmanın sonunda alınan yaşam kalite anketlerinin analizi sonucunda 6. ay verileri elde edilmiştir. Kistik fibrozisli çocukların 6. ay sonundaki ortalamaları fiziksel fonksiyon için $68,1 \pm 26,0$; vitalite için $71,0 \pm 14,1$; duygu durumu için $77,3 \pm 16,2$; yeme durumu için $73,7 \pm 25,6$; tedavi yükü için $61,3 \pm 21,0$; sağlık durumu için $72,0 \pm 25,3$; sosyal algı için $60,2 \pm 18,3$; vücut algısı için $76,6 \pm 26,3$; toplumsal rol için $83,0 \pm 19,4$; ağırlık algısı için $63,0 \pm 31,1$; solunum fonksiyonu için $77,2 \pm 17,7$; sindirim fonksiyonu için $79,5 \pm 20,0$ olarak belirlenmiştir.

Çalışmanın sonunda yapılan analizlere göre tedavi yükü, sağlık durumu, sosyal algı, ağırlık algısı kategorilerinde tespit edilen ortalamalarda düşüş varken; fiziksel fonksiyon vitalite, duygu durumu, yeme durumu, vücut algısı, toplumsal rol, solunum fonksiyonu, sindirim fonksiyonu kategorilerinde ortalama skorlarda yükseliş bulunmuştur. Tüm kategorilerde ve tüm yaş gruplarında belirlenen skorların ortalamaları arasında anlamlı farklılık bulunmamıştır ($p > 0,05$).

Tablo 4.13: Kistik Fibrozisli Çocukların Yaş Gruplarına Göre Yaşam Kalite Skorlarının Ortalamalarının Karşılaştırılması

Değişken	Yaş	0.AY	6.AY	
		Ort±SS	Ort±SS	p
FİZİKSEL FONKSİYON		66,6±23,7	68,1±26,0	0,429
	6-11 Yıl	64,7±21,8	63,4±26,8	0,845
	12-13 Yıl	72,0±26,0	70,2±25,0	1,000
	14-18 Yıl	66,7±26,2	75,5±24,4	0,208
VİTALİTE		70,3±17,0	71,0±14,1	1,000
	12-13 Yıl	52,8±24,1	71,4±14,3	0,596
	14-18 Yıl	72,9±14,8	70,8±14,4	0,460
DUYGU DURUMU		77,5±14,5	77,3±16,2	0,936
	6-11 Yıl	76,0±13,7	75,5±17,5	0,857
	12-13 Yıl	77,8±17,5	81,9±14,6	0,404
	14-18 Yıl	80,1±14,1	77,9±14,8	0,491
YEME DURUMU		72,1±24,2	73,7±25,6	0,687
	6-11 Yıl	65,2±24,5	67,2±27,2	0,622
	12-13 Yıl	67,5±24,6	82,1±21,5	0,051
	14-18 Yıl	87,8±15,3	80,4±22,5	0,084
TEDAVİ YÜKÜ		65,8±23,0	61,3±21,0	0,155
	6-11 Yıl	72,1±20,7	63,8±20,5	0,064
	12-13 Yıl	62,4±26,7	64,1±24,1	0,852
	14-18 Yıl	56,1±22,1	55,0±19,7	0,809
SAĞLIK DURUMU		74,9±21,2	72,0±25,3	0,284
	12-13 Yıl	59,3±25,7	79,4±14,9	0,276
	14-18 Yıl	77,2±20,2	69,4±27,9	0,094
SOSYAL ALGI		64,0±15,8	60,2±18,3	0,148
	6-11 Yıl	60,4±15,4	57,9±17,4	0,511
	12-13 Yıl	68,3±15,2	65,3±18,0	0,657
	14-18 Yıl	67,8±15,9	61,5±20,0	0,088
VÜCUT ALGISI		72,1±25,7	76,6±26,3	0,189
	6-11 Yıl	70,4±26,9	72,9±28,6	0,480
	12-13 Yıl	73,5±19,0	80,3±24,5	0,502
	14-18 Yıl	74,6±27,7	81,0±22,8	0,375
TOPLUMSAL ROL		78,3±22,2	83,0±19,4	0,361
	12-13 Yıl	58,3±30,0	89,3±16,5	0,109
	14-18 Yıl	81,3±20,0	80,8±20,3	0,876
AĞIRLIK ALGISI		66,7±36,2	63,0±31,1	0,647
	12-13 Yıl	33,3±57,7	66,7±27,2	0,414
	14-18 Yıl	71,7±31,1	61,7±32,9	0,302
SOLUNUM FONKSİYONU		73,2±20,3	77,2±17,7	0,081
	6-11 Yıl	75,9±18,7	76,5±20,8	0,761
	12-13 Yıl	72,0±26,8	82,7±12,3	0,248
	14-18 Yıl	68,9±18,7	75,3±13,9	0,075
SİNDİRİM FONKSİYONU		77,3±24,4	79,5±20,0	0,582
	6-11 Yıl	75,2±26,2	72,7±21,5	0,583
	12-13 Yıl	72,7±27,1	83,8±18,5	0,121
	14-18 Yıl	84,1±18,1	89,4±12,4	0,184

Kistik fibrozisli çocukların cinsiyete göre yaşam kalite skorlarının ortalamalarının karşılaştırılması Tablo 4.14'te verilmiştir.

Çalışmaya dahil olan kız çocuklarının 6. ay ortalamaları 0. ay ortalamaları ile karşılaştırıldığında fiziksel fonksiyon, vitalite, yeme durumu, vücut algısı, toplumsal rol, solunum fonksiyonu ve sindirim fonksiyonu kategorilerinin skor ortalamaları daha yüksek bulunmuştur. Erkeklerde ise sosyal algı, vücut algısı, toplumsal rol ve vücut ağırlığı algısı skorlarının ortalamaları 0. ay ortalamaları ile karşılaştırıldığında 6. ayda daha yüksek bulunmuştur.

Erkeklerin ortalamaları karşılaştırıldığında kategorilerin hiçbirinde anlamlı farklılık saptanmamıştır ($p>0,05$).

Kızların ise sadece solunum fonksiyonu kategorisinde farklılık tespit edilmiştir ($p<0,05$).

Araştırmanın 0. ve 6. aylarında 6-11 yaş grubu ile 12-13 yaş grubu kistik fibrozisli çocukların ebeveynlerine de yaşam kalite anketi uygulanmıştır. Çocukların ebeveynlerinden alınan yaşam kalite skorlarının ortalamalarının karşılaştırılması Tablo 4.15'de verilmiştir. Ebeveynlerin yaşam kalite anketleri analizinde çocukların yaşam kalite anketlerinden farklı olarak okul durumu kategorisine ait skor belirlenmiştir.

Ebeveynlerin görüşlerinin yer aldığı 0. ayda yapılan yaşam kalite anketlerinde fiziksel fonksiyon skoru $56,4\pm22,6$ iken vitalite $64,6\pm15,0$; duygu durumu $73,1\pm18,7$; yeme durumu $56,0\pm27,1$; tedavi yükü $41,6\pm24,3$; sağlık durumu $65,6\pm21,8$; okul başarısı $63,7\pm24,1$; vücut algısı $67,3\pm25,9$; vücut ağırlığı algısı $40,0\pm34,3$; solunum fonksiyonu $74,2\pm19,5$; sindirim fonksiyonu $76,0\pm21,5$ olarak tespit edilmiştir. Bununla birlikte 6. ayda yapılan yaşam kalite anketi skorlarına göre fiziksel fonksiyon, vitalite, yeme durumu, tedavi yükü, vücut algısı, vücut ağırlığı algısı, solunum fonksiyonu ve sindirim fonksiyonu skorları 0. ay ile karşılaştırıldığında daha yüksek bulunmuştur.

Kız ve erkeklerin ebeveynlerinden alınan cevaplar değerlendirildiğinde yeme durumu ve tedavi yükü kategorisinde kız grubunda 0. ve 6. ay arasında istatistiksel farklılık saptanmıştır ($p<0,05$). Erkeklerin ebeveynlerinde ise vücut ağırlığı algısı kategorisinde anlamlı farklılık bulunmuştur ($p<0,005$).

Tablo 4.14: Kistik Fibrozisli Çocukların Cinsiyete Göre Yaşam Kalite Skorlarının Ortalamalarının Karşılaştırılması

Değişken	Cinsiyet	0.AY	6.AY	
		Ort±SS	Ort±SS	p
FİZİKSEL FONKSİYON		66,6±23,7	68,1±26,0	0,429
	KIZ	60,9±23,4	66,7±24,7	0,076
	ERKEK	72,1±23,0	69,5±27,5	0,681
VİTALİTE		70,3±17,0	71,0±14,1	1,000
	KIZ	60,6±15,4	65,4±13,1	0,676
	ERKEK	79,2±13,5	76,2±13,4	0,305
DUYGU DURUMU		77,5±14,5	77,3±16,2	0,936
	KIZ	76,0±12,6	76,9±15,5	0,750
	ERKEK	78,9±16,1	77,8±17,1	0,623
YEME DURUMU		72,1±24,2	73,7±25,6	0,687
	KIZ	71,3±24,7	77,2±21,4	0,132
	ERKEK	73,0±23,9	70,3±29,1	0,410
TEDAVİ YÜKÜ		65,8±23,0	61,3±21,0	0,155
	KIZ	64,8±20,0	59,6±21,1	0,173
	ERKEK	66,7±25,9	63,1±21,1	0,464
SAĞLIK DURUMU		74,9±21,2	72,0±25,3	0,284
	KIZ	65,7±21,3	63,3±25,8	0,257
	ERKEK	83,3±18,0	80,2±22,7	0,725
SOSYAL ALGI		64,0±15,8	60,2±18,3	0,148
	KIZ	62,7±14,7	57,7±17,1	0,187
	ERKEK	65,2±16,9	62,7±19,3	0,486
VÜCUT ALGISI		72,1±25,7	76,6±26,3	0,189
	KIZ	72,2±25,7	78,4±26,7	0,289
	ERKEK	72,1±26,0	74,8±26,1	0,440
TOPLUMSAL ROL		78,3±22,2	83,0±19,4	0,361
	KIZ	71,2±23,1	78,9±21,1	0,260
	ERKEK	84,7±20,0	86,9±17,5	0,952
KİLO ALGISI		66,7±36,2	63,0±31,1	0,647
	KIZ	57,6±39,7	46,2±25,6	0,621
	ERKEK	75,0±32,2	78,6±28,1	0,932
SOLUNUM FONKSİYONU		73,2±20,3	77,2±17,7	0,081
	KIZ	70,2±21,1	78,8±13,3	0,016*
	ERKEK	76,1±19,2	75,8±21,2	0,936
SİNDİRİM FONKSİYONU		77,3±24,4	79,5±20,0	0,582
	KIZ	75,6±22,0	81,2±17,6	0,167
	ERKEK	79,0±26,7	77,8±22,2	0,624

Tablo 4.15: Kistik Fibrozisli Çocukların Ebeveynlerinden Alınan Yaşam Kalite Skorlarının Ortalamalarının Karşılaştırılması

Değişken	Cinsiyet	0.AY	6.AY	
		Ort±SS	Ort±SS	p
FİZİKSEL FONKSİYON		56,4±22,6	58,5±23,6	0,729
	KIZ	57,7±22,4	64,7±23,1	0,226
	ERKEK	55,2±23,3	52,0±22,8	0,591
VİTALİTE		64,6±15,0	67,1±18,1	0,224
	KIZ	66,7±17,1	68,4±15,6	0,259
	ERKEK	62,5±12,4	65,8±20,5	0,601
DUYGU DURUMU		73,1±18,7	70,7±18,1	0,521
	KIZ	72,5±18,3	70,4±20,7	0,677
	ERKEK	73,6±19,4	71,0±15,8	0,634
YEME DURUMU		56,0±27,1	60,9±33,7	0,123
	KIZ	60,0±25,0	69,6±28,3	0,036*
	ERKEK	52,0±29,0	52,2±37,0	0,761
TEDAVİ YÜKÜ		41,6±24,3	49,3±25,1	0,050
	KIZ	34,2±22,2	45,9±23,5	0,015*
	ERKEK	48,9±24,4	52,7±26,6	0,592
SAĞLIK DURUMU		65,6±21,8	64,3±20,9	0,570
	KIZ	61,8±21,1	63,3±22,8	0,779
	ERKEK	69,3±22,2	65,2±19,3	0,326
OKUL BAŞARISI		63,7±24,1	61,6±24,7	0,644
	KIZ	66,0±26,8	61,2±25,2	0,361
	ERKEK	61,3±21,5	62,0±24,7	0,918
VÜCUT ALGISI		67,3±25,9	73,2±28,6	0,215
	KIZ	68,4±25,2	75,8±28,6	0,393
	ERKEK	66,2±27,1	70,5±28,9	0,360
KİLO ALGISI		40,0±34,3	63,0±35,3	0,002**
	KIZ	53,3±37,3	71,0±33,8	0,120
	ERKEK	26,7±25,5	55,1±35,7	0,008**
SOLUNUM FONKSİYONU		74,2±19,5	77,8±18,6	0,534
	KIZ	73,6±21,7	79,0±19,0	0,323
	ERKEK	74,9±17,4	76,6±18,4	1,000
SİNDİRİM FONKSİYONU		76,0±21,5	82,4±16,2	0,115
	KIZ	77,8±19,2	80,7±17,8	0,599
	ERKEK	74,2±23,7	84,1±14,5	0,115

Kistik fibrozisli çocukların el kavrama gücü, besin alımı, yaşam kalitesi ile antropometrik ölçümler arasındaki ilişki Tablo 4.16'da verilmiştir. Veriler değerlendirildiğinde ağırlık ve enerji alımı arasında pozitif yönlü anlamlı ilişki bulunmuştur. Boy ölçümleri değerlendirildiğinde sol el kavrama gücü ile enerji alımı arasında ve beden kütle indeksi ile enerji alımı arasında pozitif yönlü anlamlı bir ilişki bulunmuştur ($p<0,05$).

Yapılan analizlerde sol el kavrama gücü ile sağ el kavrama gücü arasında pozitif yönlü bir ilişki saptanmıştır ($p<0,05$).

Tablo 4.16: Kistik Fibrozisli Çocukların El Kavrama Gücü, Besin Tüketimi, Yaşam Kalitesi Skorları İle Antropometrik Ölçümler Arasındaki İlişki

Değişkenler	Ağırlık (kg)		Boy (cm)		Beden Kütle İndeksi (kg/m ²)	
	r ^c	p	r ^c	p	r ^c	p
Sol El Kavrama Gücü	-	0,058	0,329	0,004*	-	0,793
Sağ El Kavrama Gücü	-	0,118	-	0,379	-	0,550
Enerji (kkal)	0,629	0,0001*	0,234	0,036*	0,430	0,0001**
Karbonhidrat (%)	-	0,475	-	0,635	-	0,390
Protein (%)	-	0,064	-	0,474	-	0,234
Yağ (%)	-	0,780	-	0,831	-	0,735
Fiziksel Fonksiyon	-	0,914	-	0,596	-	0,994
Vitalite	-	0,841	-	0,900	-	0,923
Duygu Durumu	-	0,984	-	0,600	-	0,985
Yeme Durumu	-	0,432	-	0,473	-	0,420
Tedavi Yüğü	-	0,961	-	0,494	-	0,422
Sağlık Durumu	-	0,242	-	0,071	-	0,251
Sosyal Algı	-	0,082	-	0,976	-	0,085
Vücut Algısı	-	0,117	-	0,351	-	0,420
Toplumsal Rol	-	0,616	-	0,916	-	0,462
Vücut ağırlığı Algısı	-	0,797	-	0,602	-	0,762
Solunum Fonksiyonu	-	0,239	-	0,515	-	0,503
Sindirim Fonksiyonu	-	0,398	-	0,650	-	0,146

^c Spearman Korelasyonu kat sayısı, ** $p<0,001$ * $p<0,05$ istatistiksel anlamlılık düzeyi

Kistik fibrozisli çocukların el kavrama gücü ile besin alımı, yaşam kalitesi skorları arasındaki ilişki Tablo 4.17'de verilmiştir. Çocukların sağ el kavrama gücü ile yağ alım yüzdeleri arasında negatif yönlü anlamlı bir ilişki bulunmuştur ($p<0,05$). Bununla birlikte sağ ve sol el kavrama gücünün ile fiziksel fonksiyon skoru arasında negatif yönlü anlamlı bir ilişki bulunmuştur ($p<0,05$). Yaşam kalite skorlarından

toplumsal rol ile sol el kavrama gücü arasında da negatif yönlü anlamlı bir ilişki tespit edilmiştir ($p<0,05$). Analizlerin sonucunda el kavrama gücü ile nütrisyonel solüsyon multivitamin, çinko, enerji alımı, karbonhidrat yüzdesi ve protein yüzdesi, vitalite, duygu durumu, yeme durumu, tedavi yükü, sağlık durumu, sosyal algı, vücut algısı, vücut ağırlığı algısı, solunum fonksiyonu ve sindirim fonksiyonu arasında anlamlı ilişki saptanmamıştır ($p>0,05$).

Tablo 4.17: Kistik Fibrozisli Çocukların El Kavrama Gücü İle Besin Tüketimi, Yaşam Kalitesi Skorları Arasındaki İlişki

Değişkenler	Sol El Kavrama Gücü		Sağ El Kavrama Gücü	
	r^c	p	r^c	p
Nütrisyonel Solüsyon	-	0,914	-	0,116
Multivitamin	-		-	
Çinko	-	0,959	-	0,637
Enerji (%)	-	0,089	-	0,319
Karbonhidrat (%)	-	0,750	-	0,113
Protein (%)	-	0,852	-	0,572
Yağ (%)	-	0,686	-0,239	0,042*
Fiziksel Fonksiyon	-0,247	0,035*	-0,239	0,042*
Vitalite	-	0,162	-	0,216
Duygu Durumu	-	0,429	-	0,473
Yeme Durumu	-	0,824	-	0,939
Tedavi Yükü	-	0,148	-	0,941
Sağlık Durumu	-	0,436	-	0,678
Sosyal Algı	-	0,756	-	0,437
Vücut Algısı	-	0,756	-	0,248
Toplumsal Rol	-0,456	0,029*	-	0,393
Vücut ağırlığı Algısı	-	0,412	-	0,504
Solunum Fonksiyonu	-	0,813	-	0,991
Sindirim Fonksiyonu	-	0,951	-	0,318

Kistik fibrozisli çocukların besin tüketimi ile yaşam kalitesi skorları ve biyokimyasal verileri arasındaki ilişki Tablo 4.18’de verilmiştir. Alınan besin tüketim kayıtları ve yaşam kalite anketlerinin analizi sonucunda, protein alım yüzdesi ile total protein ve kreatinin arasında anlamlı pozitif yönlü bir ilişki bulunmuştur. Bununla birlikte karbonhidrat ve yağ alım yüzdeleri ile fosfor arasında anlamlı pozitif yönlü bir

ilişki tespit edilmiştir. Yaşam kalite anketi sonuçlarına göre fiziksel fonksiyon skorunun protein alım yüzdesi ile negatif, yağ alım yüzdesi ile pozitif yönlü anlamlı bir ilişkisi bulunmuştur. Bir diğer negatif yönlü anlamlı ilişki duygu durumu ve protein alım yüzdesi arasındadır ($p<0,05$). Çalışmanın sonunda sosyal algı ve enerji alımı, vücut algısı ve yağ alım yüzdesi arasında pozitif yönlü; vücut ağırlığı algısı ve protein alım yüzdesi arasında negatif yönlü anlamlı bir ilişki saptanmıştır ($p<0,05$).

Tablo 4.18: Kistik Fibrozisli Çocukların Besin Tüketimi İle Yaşam Kalitesi Skorları ve Biyokimyasal Verileri Arasındaki İlişki

Değişkenler	Enerji(kkal)		Karbonhidrat (%)		Protein (%)		Yağ(%)	
	r ^c	p	r ^c	p	r ^c	p	r ^c	p
Total Protein	-	0,328	-	0,226	0,283	0,015*	-	0,608
D vitamini	-	0,805	-	0,382	-	0,893	-	0,411
Kalsiyum	-	0,410	-	0,813	-	0,728	-	0,838
BUN	-	0,411	-	0,482	-	0,690	-	0,319
Kreatinin	-	0,861	-	0,819	0,334	0,004*	-	0,394
Albümin	-	0,255	-	0,791	-	0,501	-	0,625
Fosfor	-	0,815	-0,284	0,015*	-	0,385	0,298	0,010*
Fiziksel Fonksiyon	-	0,387	-	0,358	-0,252	0,032*	0,245	0,036*
Vitalite	-	0,914	-	0,967	-	0,639	-	0,727
Duygu Durumu	-	0,374	-	0,831	-0,241	0,040*	-	0,321
Yeme Durumu	-	0,095	-	0,315	-	0,681	-	0,202
Tedavi Yüğü	-	0,440	-	0,984	-	0,083	-	0,381
Sağlık Durumu	-	0,987	-	0,330	-	0,830	-	0,216
Sosyal Algı	0,297	0,011*	-	0,844	-	0,426	-	0,419
Vücut Algısı	-	0,758	-	0,075	-	0,575	0,327	0,020*
Toplumsal Rol	-	0,074	-	0,991	-	0,609	-	0,733
Vücut ağırlığı Algısı	-	0,758	-	0,347	-0,431	0,040*	-	0,107
Solunum Fonksiyonu	-	0,197	-	0,208	-	0,800	-	0,209
Sindirim Fonksiyonu	-	0,860	-	0,063	-	0,686	0,350	0,013

Kistik fibrozisli çocukların besin destekleri ile yaşam kalitesi skorları arasındaki ilişki Tablo 4.19’da verilmiştir. Çocukların çalışma boyunca kullandıkları veya kullanmadıkları multivitamin, çinko ve nütisyonel solüsyon yaşam kalite skorları ile karşılaştırılmıştır. İstatiksel olarak anlamlı, pozitif yönlü ilişki tedavi yükü ile multivitamin arasında bulunmuştur ($p<0,05$).

Tablo 4.19: Kistik Fibrozisli Çocukların Besin Destekleri İle Yaşam Kalitesi Skorları Arasındaki İlişki

	Beslenme Solüsyonu			Multivitamin			Çinko		
	Kullanan / Kullanmayan			Kullanan			Kullanan / Kullanmayan		
	Ort±SS	r ^c	p	Ort±SS	r ^c	p	Ort±SS	r ^c	p
Fiziksel Fonksiyon	0,9±26,1/10,3±10,0	-	0,162	1,5±25,4	-	-	-3,7±29,1/4,3±23,1	-	0,157
Vitalite	0,4±17,5/-8,3±	-	0,453	-0,01±17,2	-	-	-6,7±11,7/5,1±19,4	-	0,167
Duygu Durumu	0,6±15,0/-10,2±11,3	-	0,090	-0,1±15,0	-	-	0,5±15,5/-0,5±14,9	-	0,890
Yeme Durumu	10,0±25,0/8,9±9,3	-	0,323	1,5±24,3	-	-	-5,3±26,5/5,1±22,6	-	0,118
Tedavi Yüğü	-6,0±26 /17,8±20,2	0,237	0,043*	-4,4±26,2	-	-	-4,0±25,4/-4,6±26,9	-	0,926
Sağlık Durumu	-5,6±21,9/0,0±	-	0,825	-5,3±21,4	-	-	-6,7±22,3/-4,3±21,5	-	0,808
Sosyal Algı	-3,1±21,1/-12,5±32,2	-	0,482	-3,7±21,8	-	-	-6,9±21,6/-2,1±22,0	-	0,489
Vücut Algısı	8,5±30,2/8,3±19,0	-	0,986	8,4±29,3	-	-	11,1±40,9/7,3±23,3	-	0,570
Toplumsal Rol	3,8±19,0 / -8,3±	-	0,416	3,3±18,8	-	-	0,1±13,6/5,8±22,1	-	0,717
Vücut ağırlığı Algısı	-4,5±47,5/0,0±	-	0,941	-4,3±46,4	-	-	0,0±56,7/-7,7±38,9	-	0,645
Solunum Fonksiyonu	-1,6±17,0/2,1±6,2	-	0,596	-1,3±16,4	-	-	0,7±19,1/-2,1±15,3	-	0,319
Sindirim Fonksiyonu	0,01±23,8/-11,1±9,1	-	0,274	-0,9±23,1	-	-	-4,4±25,5/0,6±22,2	-	0,453

5.TARTIŞMA

Bu çalışma kistik fibrozisli bireylere uygulanan beslenme tedavisinin kas gücü ve yaşam kalitesi üzerine etkisini incelemiştir. Kistik fibroziste uygulanan yüksek kalorili ve yüksek yağlı diyet ile nütrisyonel durumun iyileşmesine bağlı olarak kas gücünde artış saptanmıştır. Bireylere 0. ve 6. aylarda uygulanan yaşam kalite anketinde kızlarda fiziksel fonksiyon, vitalite, yeme durumu, vücut algısı, toplumsal rol, solunum fonksiyonu ve sindirim fonksiyonu kategorilerinde, erkeklerde ise sosyal algı, vücut algısı, toplumsal rol ve vücut ağırlığı algısı skorlarında artış bulunmuştur. Sadece kızların solunum fonksiyonunda anlamlı farklılık tespit edilmiştir.

5.1 KİSTİK FİBROZİS VE ANTROPOMETRİ

Uzun yıllar boyunca kistik fibrozisli bireyler için malnütrisyon tedavi edilmesi gereken bir problem ve yağlı dışkılama enerji kaybının başlıca sebebi olmuştur. Kistik fibroziste iyi beslenme istenilen klinik durumun sağlanması ve devam ettirilmesinde büyük önem taşımaktadır. Daha iyi vücut ağırlığı ve boya sahip çocukların, iyi akciğer fonksiyonuna, daha az komplikasyona ve 18 yaşına kadar daha iyi sağ kalıma sahip oldukları belirtilmiştir (87).

Kistik fibrozisli bireylerde artmış enerji gereksinimi çoğu zaman sadece besinlerden sağlamak mümkün olmamaktadır (88). Beslenme destekleri, enerji alımını arttırmak ve beslenme durumunu düzeltmek için sıklıkla kullanılmaktadır. Bu çalışmada beslenme solüsyonlarının kullanım oranı kızlarda %91,7 erkeklerde %94,6 olarak bulunmuştur. Çalışmamızdaki kistik fibrozisli çocukların büyük çoğunluğunun beslenme solüsyonu kullanımı enerji gereksinimlerinin karşılanması için yarar sağlamıştır. Poustie ve ark. (89) 102 kistik fibrozisli çocuklarla yaptığı çalışmada yüksek protein içeren beslenme solüsyonları kullanımının kontrol ve müdahale grupları arasında vücut ağırlıklarında anlamlı artış bulmamıştır. Nütrisyonel takviyelerin kullanıldığı ve 13 kistik fibrozisli adölesan ve yetişkin bireyin 3 ay boyunca diyet danışmanlığı aldığı bir çalışmada da gruplar arasında enerji alımı ve vücut ağırlığında anlamlı bir fark görülmemiştir (90). Kişiyeye özel diyet tedavisi uygulanan kistik fibrozisli çocuklar ile yapılan 3 aylık bir çalışma sonucunda hastaların boy uzunluğu, vücut ağırlığı ve beden kütle indeksinde anlamlı artış

saptanmıştır (91). Başka bir çalışmada 4-12 yaş arası bireyler dahil edilmiş ve beslenme müdahalesi ile 24 ayın sonunda BKİ’de anlamlı artış görülmüştür (92). Çalışmamızda günlük enerji alımı ile ağırlık, boy, beden kütle indeksi arasında pozitif yönlü ilişki saptanmıştır. Çalışma süresince erkeklerde ağırlık, boy, BKİ de anlamlı artış bulunmuş ancak kızlarda sadece ağırlık ve boy artışında anlamlılık bulunmuştur. Yaşa göre ise beden kütle indeksi ortalamalarında sadece ilk 3 ayda anlamlı bir artış saptanmıştır. Başlangıca göre 6 ayda her yaş grubunda ağırlık, boyda anlamlı artış saptanırken, BKİ sadece 12-18 yaş grubunda anlamlı artmıştır. Bunun sebebi olarak büyüme gelişim süresine bağlı boy uzunluğundaki artışın 6-12 yaş grubu ile karşılaştırıldığında daha az olması ve takip süresinin kısalığı gösterilebilir. Çalışmada verilen beslenme tedavisinin ve sıkı hasta takibinin antropometrik özellikleri olumlu etkilediği söylenebilir.

5.2 KİSTİK FİBROZİS VE KAN PARAMETRELERİ

Kistik fibrozisli bireylerde azalmış besin alımı, yağlı dışkılama, kontrolsüz diyabet ve azalmış akciğer fonksiyonları erken dönemde diyet müdahalelerini zorunlu hale getirmektedir ve kan parametreleri referans değerlerin altında görülmektedir (91).

Kistik fibrozisli 50 çocuk ile yapılan bir çalışmada kişiye özel diyet tedavisi yanı sıra gereksinimlerine uygun enerji, yüksek yağlı diyet içeriği, yağda çözünen vitamin ve kalsiyum, magnezyum, çinko gibi mineral takviyeleri verilmiştir. Kistik fibrozisli çocukların prealbumin ve albümin seviyelerinde artış saptanmıştır (92). Hastaların biyokimyasal veriler ile antropometrik özelliklerin karşılaştırıldığı bir çalışmada daha iyi vücut ağırlığı ve boya sahip çocukların albümin ve BUN seviyelerinin daha iyi olduğu, ancak total protein seviyelerinin daha düşük olduğu gösterilmiştir (93). Yapılan bu çalışmaya benzer olarak çalışmamızda daha yüksek vücut ağırlığına ulaştığımızda anlamlı olmayan total protein seviyesi düşüklüğü görülmüştür. Sadece erkeklerin albümin seviyelerinde anlamlı olmayan bir artış saptanmış, her iki cinsiyetin BUN seviyelerinde ise anlamlı değişim olmamıştır. Kistik fibrozisli hastalarda yağ kaybıyla birlikte alınan proteinin %50’ye yakının da dışkıyla atılabildiği bilinmektedir. Hastalarda görülen protein kayıplarının total protein, albümin ve BUN seviyelerini etkilediği düşünülebilir.

Kistik Fibrozisli bireylerde görülen pankreatik yetmezlik yağ ve yağda çözünen vitamin emilimini doğrudan etkilemektedir. Bu vitaminlerden D vitamini pek çok metabolik fonksiyonda, kemik sağlığı, tip 1 diyabet, kanser gibi hastalıklarla ilişkilidir (94, 95). Son yıllarda pankreatik enzim tedavisine ihtiyaç duymadan emilebilen yağ ve vitamin formlarının geliştirilmesine çalışılmaktadır. Yaşları 5 ile 18 arasında değişen 58 çocuğun 12 ay boyunca takip edildiği bir çalışmada, diyet müdahalesi ve yağda çözünen vitamin takviyesinin etkisi araştırılmış, D vitamini alımlarındaki artışa rağmen kan seviyelerinin düştüğü belirlenmiştir (96). Yapılan bir çalışmada 8-25 yaş arası KF'li bireylere pankreatik enzim tedavisi ve vitamin-mineral takviyeleri verilmesine rağmen yağda çözünen vitamin seviyeleri referans değerlerin altında bulunmuştur (97). Bu çalışmada tüm bireyler multivitamin takviyesi kullanmaktadır. Ortalama D vitamini seviyelerinde anlamlı artış saptanmasına rağmen diğer çalışmaya benzer şekilde referans değerlerin altındadır. D vitamini seviyesi yağda eriyen vitaminlerin alımından bağımsız olarak doğru pankreatik enzim replasman tedavisi ile ilişkilidir. Çalışmamız boyunca yakından takip edilen ve müdahale edilen enzim dozlarının D vitamini emilimini etkilediği ve serum seviyesinde artışa neden olduğu öngörülebilir.

Çinko birçok enzimin işlevinde düzenleyici roldedir. Bununla birlikte kistik fibrozis dahil pulmoner hastalıklarda güçlü antioksidan özellik göstermektedir (98). Bir çalışmada akciğer hasarı olan sıçanlarda çinko ve oksijen desteğinin hastalığı iyileştirdiği gözlemlenmiştir (99). Kistik fibrozisli olmayan bebekler ve çocuklara uygulanan çinko desteğinin alt solunum yolu sıklığını azalttığı gözlemlenmiştir (100). Bu çalışmada 25 kistik fibrozisli çocuk çinko kullanmaktadır. Çinko kullanımının el kavrama gücü ve yaşam kalitesi skorları ile ilişkisi bulunmamıştır. Çinko kullanan çocukların sayısının az olması sonuçları etkilemiş olabilir.

5.3 KİSTİK FİBROZİS VE EL KAVRAMA GÜCÜ

El tipi dinamometre, toplam kas gücünü basit, hızlı ve güvenilir şekilde ölçebilen bir araçtır. Düşük el kavrama gücü düşük kas kütlelerinin ve fiziksel performansın klinik bir göstergesi olarak kabul edilmektedir (99). Bununla birlikte el kavrama gücünün solunum durumları farklı hastaları morbidite ve mortalite açısından değerlendirmede önemli bir araç olduğu gösterilmiştir (101). Son yıllarda yetersiz

beslenme durumunun tespiti için de kullanılmaktadır (100). El kavrama gücünün kronik rahatsızlığı ve depresyonu olan bireylerde azaldığı çeşitli çalışmalarda da gösterilmiştir (102, 103) Bu çalışmada 6 aylık süreçte yaş grupları ve cinsiyete göre hem sağ hem sol el kavrama gücü ortalamalarında anlamlı artış belirlenmiştir. Benzer şekilde kistik fibrozisli 23 çocuğun klinikte takip edildiği bir çalışmada beslenme müdahalesi sonrasında BKİ’de ve el kavrama gücünde önemli bir artış saptanmıştır (82). Benzer şekilde yüksek kalorili diyet ile sağlanan ağırlık artışı el kavrama gücünde artış görülmüştür (104). Blasio ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada 263 kronik akciğer rahatsızlığı bulunan yetişkin hasta takip edilmiştir. Çalışmanın sonunda kas kaybı varlığında hastaların beden kütle indeksi, yağsız vücut kütlesi ve el kavrama gücünde önemli bir azalma olduğu görülmüştür (105). Bu çalışmadaki bulgular literatür ile benzerlik göstermektedir. Kistik fibrozisli bireylerin solunum fonksiyonlarındaki düşüklükle birlikte enerji harcamalarının arttığı düşünüldüğünde ani ağırlık kayıplarında kas kayıpları muhtemeldir.

El kavrama gücünün beslenme durumunu değerlendirmek için etkin bir araç olarak kabul edilmektedir (106). Kistik fibrozisli çocuklarda yetersiz beslenme durumunun erken saptanması yetersizliğin önlenmesi ve erken müdahale için oldukça önemlidir. Yetersiz beslenmenin el kavrama gücünü önemli derecede etkilediği ve BKİ ile yakından ilişkili olduğu saptanmıştır (107). Pediatrik hastaların takip edildiği bir çalışmada beden kütle indeksi ve el kavrama gücü ilişkisi incelenmiştir. Hastanede yatan 89 hastanın dahil edildiği çalışmanın sonunda el kavrama gücünün beden kütle indeksi Z skorları ile ilişkili olduğu gösterilmiştir (108). Bu çalışmadan farklı olarak çalışmamızda BKİ ile el kavrama gücü arasındaki ilişkide anlamlılık saptanmamıştır, ancak sol el kavrama gücü ve boy arasında pozitif yönlü anlamlı ilişki görülmüştür. El kavrama gücü birçok faktörden etkilenebilir. Hastalara önerilen fizik tedavilerinin devamlılığının sağlanamaması, sık enfeksiyon üremeleri sonucu enerji harcamalarının artması sonucu ağırlık kazanımı olsa da kas gücünün artmasını etkilemiş olabilir.

Yetersiz beslenmeye bağlı protein, antioksidanlar, vitaminler ve karotenoidleri içeren besinlerin yetersiz alımı kas güçsüzlüğüne neden olabilmektedir (109). Kistik fibrozisli çocukların protein ve enerji alımları ile el kavrama gücü arasında kolerasyon tespit edilmiştir (110). Çalışmamızda günlük enerji, protein ve karbonhidrat yüzdeleri

ile el kavrama gücü arasında ilişki bulunmamıştır. Sadece yağ yüzdesi ile sağ el kavrama gücünde negatif yönlü bir ilişki tespit edilmiştir.

5.4.KİSTİK FİBROZİS VE YAŞAM KALİTESİ

Kistik fibrozis solunum fonksiyonlarının yanı sıra fiziksel fonksiyonları da sınırlayan, bireylerin fiziksel aktivite düzeylerini giderek azaltan bir hastalıktır (111). Kistik fibrozis hem hastalığa sahip bireylerin hem de ailelerinin günlük yaşamlarını zaman alıcı tedaviler ve stres sebebiyle olumsuz etkilemektedir. Kistik fibrozisli çocuklarda ve ailelerindeki stresi inceleyen bir çalışmada hastalığı kabul etmenin daha az depresyon ve aksiyeteye sebep olduğu gösterilmiştir (112). Son yıllarda KF'nin çocuklar ve aileleri üzerinde etkilerini anlamak, bu etkilerin çocuk ve ailelerin bakış açısına göre değerlendirmek amacıyla çalışmalarda yaşam kalitesine daha fazla önem verilmektedir (110, 111). Kistik fibroziste hastalığa özel düzenlenmiş ve güvenilirliği olan çalışmalar hem ailelerden hem hastalığa sahip bireylerden bilgi almak için şiddetle önerilmektedir (113). Goldbeck ve arkadaşlarının (114) yaptığı bir çalışmada yaşam kalite anketinin bozulan yaşam kalitesinin en önemli göstergesi olduğunun ve akciğer fonksiyonlarının bozulması durumunda fiziksel ölçümlerinin etkilendiği gösterilmiştir. Yaşam kalitesinin hastanın yatarak veya ayaktan tedavi almasından, cinsiyet farklılıklarından veya çocuğun yaşından etkilenip etkilenmediğini araştıran yeterince çalışma bulunmamaktadır. Hegarty ve ark (94) yaptığı bir çalışmada yatan ve ayakta tedavi gören 6-13 yaş arasındaki çocukların, 14-18 yaş arasındaki ergenlerin ve ebeveynleri arasındaki yaşam kalite düzeyleri incelenmiştir. Ayaktan tedavi gören hastaların yatan hastalara göre ve küçük yaş gruplarının ergen yaş grubuna göre daha iyi yaşam kalitesine sahip olduğu bildirilmiştir. Bu çalışmada ise 12 yaş üstünün daha yüksek yaşam kalite skorlarına sahip olduğu bulunmuştur. Büyük yaş grubunun tedavilerin önemini anlaması, sorumluluk bilincinin daha fazla olması daha yüksek yaşam kalite skorlarına sebep olabilir. Oyun çağı çocuklarında sosyal aktivilerinin kısıtlanması, tedavilerin aileler tarafından zorunluluk olarak gösterilmesi cevapları etkilemiş olabilir.

Yetişkin kistik fibrozisli bireylerle yapılan bir çalışmada sağlık durumu ile yaşam kalitesi arasında güçlü bir ilişki saptanmış, düşük akciğer fonksiyonlarına sahip hastaların daha düşük yaşam kalitesine sahip olduğu bulunmuştur (115). Kistik

fibrozisli genç ve yetişkinlerin dahil edildiği bir başka çalışmada 1 yıllık süre içerisinde fiziksel fonksiyon skorunda düşüş gözlemlenmiştir (116). Bu çalışmada vücut ağırlığı ile yaşam kalitesi arasında ilişki bulunmamıştır. Fiziksel fonksiyonların solunum fonksiyonlarıyla yakından ilişkili olduğu düşünüldüğünde 6 aylık takip sonucunda kızlar solunum fonksiyonlarında artış olduğunu bildirmiştir. Fiziksel fonksiyon ile alınan protein ve yağ yüzdesinde pozitif yönlü, sağ ve sol el kavrama gücünde ise negatif yönlü anlamlı ilişki tespit edilmiştir.

Küçük yaştaki ve ergenlik dönemindeki kistik fibrozisli bireylerin vücut algısını araştırmak için çalışmalar olsa da beslenme durumu ve vücut algısını araştıran az sayıda çalışma vardır. Kistik fibrozisli 333 yetişkin hastanın takip edildiği bir çalışmada 21 ay boyunca 3 aylık periyotlarda yaşam kalite anketi uygulanmıştır. Çalışma sonucunda vücut algısı ve vücut ağırlığı arasında pozitif yönlü anlamlı bir ilişki saptanmıştır (117). Bizim çalışmamızda vücut ağırlığı algısı ve vücut algısı ile yağ ve protein alımı arasında negatif yönlü ilişki tespit edilmiştir.

Kistik fibrozisli 54 çocuğun dahil edildiği bir çalışmada besin alımı ve yaşam kalitesi arasındaki ilişki incelenmiştir. Besin tüketim kayıtları incelenen kızlarda erkeklere göre daha düşük bir besin ögesi alımı saptanmış ve kızlar erkeklere göre daha düşük duygu durum skoru bildirmişlerdir (118) . Bu çalışmada beslenme solüsyonu kullanımı ile yaşam kalitesi arasında pozitif ilişki bulunmuştur ve literatüre benzer şekilde kızlarda daha düşük duygu durumu puanları tespit edilmiştir. Bunun sebebi olarak kızların daha duygusal bir yapıya sahip olması düşünülebilir.

Çalışmanın güçlü yönleri; kistik fibrozisli çocuklarda besin tüketimi ve beslenme desteklerinin kullanımının, beslenme durumunun, kan parametrelerinin ve yaşam kalitesinin kapsamlı şekilde incelenmesidir. Literatürde besin tüketiminin kan parametrelerine ve yaşam kalitesine etkisinin araştırıldığı çalışmaya rastlanmamış, literatürden farklı olarak kas gücünü etkileyen minerallerden kalsiyum, magnezyum ve fosfor seviyeleri de değerlendirilmiştir.

Çalışmanın sınırlılıkları; Covid-19 salgını sebebiyle planlanan kistik fibrozisli çocuk sayısında azalma olması, salgının yaşam kalite anketini doğrudan etkilemesi ve çalışmanın süresinin kısa olmasıdır.

6. SONUÇ

Yeterli ve dengeli beslenme her bireyde olduğu gibi kistik fibrozli bireylerde de oldukça önemlidir. Artmış enerji harcanması ve kayıp, azalmış besin alımı bireyin beslenme durumunu olumsuz etkilemektedir. Kistik fibrozise özgü beslenme modeli tüm bu durumlara uygun olarak yüksek enerji, yüksek yağ ve yeterli karbonhidrat, protein, posa içermelidir. Pankreatik yetmezlik sebebiyle enzim eksikliği yaşayan bireylerin yağ alımını kontrol altında tutmak ve verilen yağ miktarına uygun olarak pankreatik enzim replasman tedavisinin dozunu doğru belirlemek önemlidir. Bireyin yakından takip edilmesi, büyüme gelişmenin optimum şekilde devam ettirmek, yağda eriyen vitaminlerin takviyesi esastır.

Bireylerin solunum sistemiyle birlikte gastrointestinal sisteminin de önemli derece etkilenmesi yaşam kalitesini doğrudan etkilemektedir. Sık yaşanan pulmoner enfeksiyonlar, çoklu ilaç tedavileri, iştahsızlık yaşam kalitesini etkileyen başlıca öğelerdendir.

Sonuç olarak; beslenme durumunu etkileyecek en önemli etmenlerden olan tıbbi beslenme tedavisinin kısa bir zamanda da olsa etkin şekilde uygulanması çalışma sonuçlarını pozitif etkilemiştir. Kas gücü ve yaşam kalitesinin prognozu yakından etkilediği göz önünde bulundurulduğunda beslenme tedavisi kişiye özgü olmalı ve kistik fibrozisli bireyler yakından takip edilmelidir. Kistik fibrozisli bireylerde tıbbi beslenme tedavisinin uzun vadede kas gelişimi ve yaşam kalitesi üzerindeki etkisini daha iyi belirleyebilmek için uzun süreli ve daha yüksek katılımcılı çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır. Çalışmamız bu çalışmalara öncülük edecektir.

KAYNAKLAR

1. Alikasıfoğlu, A., Arıkan, H., Aslan, A., Avcı, S., Balkancı Z.D., Boz, B. ve ark. (2011). Kistik Fibrozis Genetiği. *Türk Toraks Derneği*. 12,1–3.
2. Filbrun, A.G., Lahiri, T., Ren, C.L. (2016). *Handbook of Cystic Fibrosis*. Switzerland: Springer International Publishing.
3. Rafeeq, M.M., Murad, H.A.S. (2017). Cystic fibrosis: Current therapeutic targets and future approaches. *Journal of Translational Medicine*. 15,1–9.
4. Elborn, J.S. (2016). Cystic fibrosis. *The Lancet*. 388,2519–2531.
5. Farrell, P.M., White, T.B., Ren, C.L., Hempstead, S.E., Accurso, F., Derichs, N. et al. (2017). Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. *Journal of Pediatrics*. 181,S4-S15.e1.
6. Horsley, A., Cunningham, S., Innes, J.A. (Ed.). (2015). *Cystic Fibrosis*. Oxford, United Kingdom: Oxford University press.
7. Bell, S.C., Mall, M.A., Gutierrez, H., Macek, M., Madge, S., Davies, J.C. et al. (2020). The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *The Lancet Respiratory Medicine*. 8,65–124.
8. Mall, M.A., Elborn, J.S. (Ed.). (2014). *Cystic Fibrosis*. Wakefield, United Kingdom: Charlesworth Press.
9. Bush, A., Bilton, D. (Ed.). (2016). *Hodson and Geddes' Cystic Fibrosis*. Boca Raton, Florida: CRC press.
10. Viviani, L.; Zolin, A.; Res, J. V.; Iansa, P.; Fox, A.; Mehta, A.; Preftitsi, A.; Olesen, H. V.; Gulmans, V. (2009). ECFS Patient Registry. 97.
11. Farrell, P.M. (2008). The prevalence of cystic fibrosis in the European Union. *Journal of Cystic Fibrosis*. 7,450–453.
12. McCormick, J., Mehta, G., Olesen, H. V., Viviani, L., Macek, M., Mehta, A. (2010). Comparative demographics of the European cystic fibrosis population: a cross-sectional database analysis. *The Lancet*. 375,1007–1013.
13. Burgel, P.R., Bellis, G., Olesen, H. V., Viviani, L., Zolin, A., Blasi, F. et al. (2015). Future trends in cystic fibrosis demography in 34 European countries. *European Respiratory Journal*. 46,133–141.
14. Sosnay, P.R., Siklosi, K.R., Van Goor, F., Kaniecki, K., Yu, H., Sharma, N. et al. (2013). Defining the disease liability of variants in the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene. *Nature Genetics*. 45,1160–1167.
15. Castellani, C., Assael, B.M. (2017). Cystic fibrosis: a clinical view. *Cellular and Molecular Life Sciences*. 74,129–140.
16. Rowntree, R.K., Harris, A. (2003). The phenotypic consequences of CFTR mutations. *Annals of Human Genetics*. 67,471–485.
17. Goss, C.H., Rosenfeld, M. (2004). Update on cystic fibrosis epidemiology. *Current Opinion in Pulmonary Medicine*. 10,510–514.
18. De Boeck, K., Wilschanski, M., Castellani, C., Taylor, C., Cuppens, H., Dodge, J. et al. (2006). Cystic fibrosis: Terminology and diagnostic algorithms. *Thorax*. 61,627–635.
19. Doull, I. (2020). Cystic fibrosis 2019: Year in review. *Paediatric Respiratory Reviews*.

20. Khan, T.Z., Wagener, J.S., Bost, T., Martinez, J., Accurso, F.J., Riches, D.W.H. (1995). Early pulmonary inflammation in infants with cystic fibrosis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 151,1075–1082.
21. Huang, Y.J., LiPuma, J.J. (2016). The Microbiome in Cystic Fibrosis. *Clinics in Chest Medicine*. 37,59–67.
22. Alexander, B.M., Petren, E.K., Rizvi, S., Fink, A., Ostrenga, J., Sewall, A. (2014). Cystic Fibrosis Patient Registry Annual Data Report 2014. *Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry*.
23. Debray, D., Kelly, D., Houwen, R., Strandvik, B., Colombo, C. (2011). Best practice guidance for the diagnosis and management of cystic fibrosis-associated liver disease. *Journal of Cystic Fibrosis*. 10,S29–S36.
24. Wilschanski, M., Durie, P.R. (2007). Patterns of GI disease in adulthood associated with mutations in the CFTR gene. *Gut*. 56,1153–1163.
25. Ooi, C.Y., Durie, P.R. (2016). Cystic fibrosis from the gastroenterologist's perspective. *Nature Reviews Gastroenterology and Hepatology*. 13,175–185.
26. Bandsma, R.H.J., Bozic, M.A., Fridell, J.A., Crull, M.H., Molleston, J., Avitzur, Y. et al. (2014). Simultaneous liver-pancreas transplantation for cystic fibrosis-related liver disease: A multicenter experience. *Journal of Cystic Fibrosis*. 13,471–477.
27. Debray, D., Narkewicz, M.R., Bodewes, F.A.J.A., Colombo, C., Housset, C., De Jonge, H.R. et al. (2017). Cystic Fibrosis-related Liver Disease: Research Challenges and Future Perspectives. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 65,443–448.
28. Blackman, S.M., Deering-Brose, R., McWilliams, R., Naughton, K., Coleman, B., Lai, T. et al. (2006). Relative Contribution of Genetic and Nongenetic Modifiers to Intestinal Obstruction in Cystic Fibrosis. *Gastroenterology*. 131,1030–1039.
29. Lee, J.M., Leach, S.T., Katz, T., Day, A.S., Jaffe, A., Ooi, C.Y. (2012). Update of faecal markers of inflammation in children with cystic fibrosis. *Mediators of Inflammation*. 2012.
30. Gelfond, D., Ma, C., Semler, J., Borowitz, D. (2013). Intestinal pH and gastrointestinal transit profiles in cystic fibrosis patients measured by wireless motility capsule. *Digestive Diseases and Sciences*. 58,2275–2281.
31. Flass, T., Tong, S., Frank, D.N., Wagner, B.D., Robertson, C.E., Kotter, C.V. et al. (2015). Intestinal lesions are associated with altered intestinal microbiome and are more frequent in children and young adults with cystic fibrosis and cirrhosis. *PLoS ONE*. 10,1–18.
32. JEAN-F. TOMB, WHITE, O., KERLAVAGE, A.R., CLAYTON, R.A., SUTTON, G.G., FLEISCHMANN, R.D. et al. (1997). Enhanced Reader.pdf. *Nature*. 388,539–547.
33. Duytschaever, G., Huys, G., Bekaert, M., Boulanger, L., De Boeck, K., Vandamme, P. (2013). Dysbiosis of bifidobacteria and Clostridium cluster XIVa in the cystic fibrosis fecal microbiota. *Journal of Cystic Fibrosis*. 12,206–215.
34. Madan, J.C., Koestle, D.C., Stanton, B.A., Davidson, L., Moulton, L.A., Housman, M.L. et al. (2012). Serial analysis of the gut and respiratory microbiome in cystic fibrosis in infancy: Interaction between intestinal and respiratory tracts and impact of nutritional exposures. *mBio*. 3,1–10.
35. Durie, P.R., Forstner, G.G. (1989). Pathophysiology of the exocrine pancreas in cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine, Supplement*. 82,2–10.
36. Gaskin, K., Gurwitz, D., Durie, P., Corey, M., Levison, H., Forstner, G. (1982). Improved respiratory prognosis in patients with cystic fibrosis with normal fat absorption. *The Journal of Pediatrics*. 100,857–862.

37. Singh, V.K., Schwarzenberg, S.J. (2017). Pancreatic insufficiency in Cystic Fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 16,S70–S78.
38. Perano, S., Rayner, C.K., Couper, J., Martin, J., Horowitz, M. (2014). Cystic fibrosis related diabetes - A new perspective on the optimal management of postprandial glycemia. *Journal of Diabetes and its Complications*. 28,904–911.
39. Moran, A., Dunitz, J., Nathan, B., Saeed, A., Holme, B., Thomas, W. (2009). Cystic fibrosis-related diabetes: Current trends in prevalence, incidence, and mortality. *Diabetes Care*. 32,1626–1631.
40. Sims, E.J., Green, M.W., Mehta, A. (2005). Decreased lung function in female but not male subjects with established cystic fibrosis-related diabetes. *Diabetes Care*. 28,1581–1587.
41. Kayani, K., Mohammed, R., Mohiaddin, H. (2018). Cystic fibrosis-related diabetes. *Frontiers in Endocrinology*. 9,1–11.
42. TJ, N. (2009). Respiratory care of the hospitalized patient with cystic fibrosis...including discussion with Flume PA, Lester MK, Geller DE. *Respiratory Care*. 54,769–776.
43. Corey, M., McLaughlin, F.J., Williams, M., Levison, H. (1988). A comparison of survival, growth, and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. *Journal of Clinical Epidemiology*. 41,583–591.
44. Solomon, M., Bozic, M., Mascarenhas, M.R. (2016). Nutritional Issues in Cystic Fibrosis. *Clinics in Chest Medicine*. 37,97–107.
45. Altman, K., McDonald, C.M., Michel, S.H., Maguiness, K. (2019). Nutrition in cystic fibrosis: From the past to the present and into the future. *Pediatric Pulmonology*. 54,S56–S73.
46. Sutherland, R., Katz, T., Liu, V., Quintano, J., Brunner, R., Tong, C.W. et al. (2018). Dietary intake of energy-dense, nutrient-poor and nutrient-dense food sources in children with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 17,804–810.
47. Calvo-Lerma, J., Hulst, J., Boon, M., Martins, T., Ruperto, M., Colombo, C. et al. (2019). The Relative Contribution of Food Groups to Macronutrient Intake in Children with Cystic Fibrosis: A European Multicenter Assessment. *Journal of the Academy of Nutrition and Dietetics*. 119,1305–1319.
48. Stallings, V.A., Stark, L.J., Robinson, K.A., Feranchak, A.P., Quinton, H. (2008). Evidence-Based Practice Recommendations for Nutrition-Related Management of Children and Adults with Cystic Fibrosis and Pancreatic Insufficiency: Results of a Systematic Review. *Journal of the American Dietetic Association*. 108,832–839.
49. Woestenenk, J.W., Castelijns, S.J.A.M., van der Ent, C.K., Houwen, R.H.J. (2014). Dietary intake in children and adolescents with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition*. 33,528–532.
50. Allen, J.R., McCauley, J.C., Selby, A.M., Waters, D.L., Gruca, M.A., Baur, L.A. et al. (2003). Differences in resting energy expenditure between male and female children with cystic fibrosis. *Journal of Pediatrics*. 142,15–19.
51. Barclay, A., Allen, J.R., Blyler, E., Yap, J., Gruca, M.A., Asperen, P. V. et al. (2007). Resting energy expenditure in females with cystic fibrosis: Is it affected by puberty? *European Journal of Clinical Nutrition*. 61,1207–1212.
52. Pencharz, P.B., Durie, P.R. (2000). Pathogenesis of malnutrition in cystic fibrosis, and its treatment. *Clinical Nutrition*. 19,387–394.
53. Culhane, S., George, C., Pearo, B., Spoede, E. (2013). Malnutrition in cystic fibrosis: A review. *Nutrition in Clinical Practice*. 28,676–683.
54. Hoffman, R.D., Isenberg, J.N., Powell, G.K. (1987). Carbohydrate malabsorption is minimal in school-age cystic fibrosis children. *Digestive Diseases and Sciences*. 32,1071–1074.

55. Yen, E.H., Leonard, A.R. (2015). Nutrition in Cystic Fibrosis. A Guide for Clinicians. .
56. Gottrand, F., Hankard, R., Michaud, L., Ategbo, S., Dabadie, A., Druon, D. et al. (1999). Effect of glucose to fat ratio on energy substrate disposal in children with cystic fibrosis fed enterally. *Clinical Nutrition*. 18,297–300.
57. Wilson, D.C., Kalnins, D., Stewart, C., Hamilton, N., Hanna, A.K., Durie, P.R. et al. (2000). Challenges in the dietary treatment of cystic fibrosis related diabetes mellitus. *Clinical Nutrition*. 19,87–93.
58. Proesmans, M., De Boeck, K. (2002). Evaluation of dietary fiber intake in Belgian children with cystic fibrosis: Is there a link with gastrointestinal complaints? *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 35,610–614.
59. Gavin, J., Ellis, J., Dewar, A.L., Rolles, C.J., Connett, G.J. (1997). Dietary fibre and the occurrence of gut symptoms in cystic fibrosis. *Archives of Disease in Childhood*. 76,35–37.
60. Michaud, L. (1998). Cystic fibrosis : nutritional consequences and management Energy expenditure. *Baillière's Clinical Gastroenterology*. 805–822.
61. Engelen, M.P.K.J., Com, G., Anderson, P.J., Deutz, N.E.P. (2014). New stable isotope method to measure protein digestibility and response to pancreatic enzyme intake in cystic fibrosis. *Clinical Nutrition*. 33,1024–1032.
62. Geukers, V.G.M., Oudshoorn, J.H., Taminiau, J.A.J.M., Van Der Ent, C.K., Schilte, P., Ruiter, A.F.C. et al. (2005). Short-term protein intake and stimulation of protein synthesis in stunted children with cystic fibrosis. *American Journal of Clinical Nutrition*. 81,605–610.
63. Engelen, M.P.K.J., Com, G., Deutz, N.E.P. (2014). Protein is an important but undervalued macronutrient in the nutritional care of patients with cystic fibrosis. *Current Opinion in Clinical Nutrition and Metabolic Care*. 17,515–520.
64. Thompson, G.N., Tomas, F.M. (1987). Protein metabolism in cystic fibrosis: Responses to malnutrition and taurine supplementation. *American Journal of Clinical Nutrition*. 46,606–613.
65. McDonald, C.M., Alvarez, J.A., Bailey, J., Bowser, E.K., Farnham, K., Mangus, M. et al. (2020). Academy of Nutrition and Dietetics: 2020 Cystic Fibrosis Evidence Analysis Center Evidence-Based Nutrition Practice Guideline. *Journal of the Academy of Nutrition and Dietetics*.
66. Turck, D., Braegger, C.P., Colombo, C., Declercq, D., Morton, A., Pancheva, R. et al. (2016). ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition*. 35,557–577.
67. Gaskin, K.J. (2013). Nutritional care in children with cystic fibrosis: Are our patients becoming better? *European Journal of Clinical Nutrition*. 67,558–564.
68. RETTAMMEL, A.L., MARCUS, M.S., FARRELL, P.M., SONDEL, S.A., KOSCIK, R.E., MISCHLER, E.H. (1995). Oral Supplementation with a High-Fat, High-Energy Product Improves Nutritional Status and Alters Serum Lipids in Patients with Cystic Fibrosis. *Journal of the American Dietetic Association*. 95,454–459.
69. Lusman, S., Sullivan, J. (2016). Nutrition and Growth in Cystic Fibrosis. *Pediatric Clinics of North America*. 63,661–678.
70. Bonifant, C.M., Shevill, E., Chang, A.B. (2014). Vitamin A supplementation for cystic fibrosis [Systematic Review]. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 5,5.
71. Ferguson, J.H., Chang, A.B. (2014). Vitamin D supplementation for cystic fibrosis. [Review][Update of Cochrane Database Syst Rev. 2012;4:CD007298; PMID: 22513949]. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 5,CD007298.

72. Farrell, P.M., Bieri, J.G., Fratantoni, J.F., Wood, R.E., di Sant'Agnes, P.A. (1977). The occurrence and effects of human vitamin E deficiency. A study in patients with cystic fibrosis. *Journal of Clinical Investigation*. 60,233–241.
73. Huang, S.H., Schall, J.I., Zemel, B.S., Stallings, V.A. (2006). Vitamin E status in children with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency. *Journal of Pediatrics*. 148.
74. Kosciuk, R.L., Lai, H.C.J., Laxova, A., Zaremba, K.M., Kosorok, M.R., Douglas, J.A. et al. (2005). Preventing early, prolonged vitamin E deficiency: An opportunity for better cognitive outcomes via early diagnosis through neonatal screening. *Journal of Pediatrics*. 147,51–56.
75. Legris, G.J., Dearborn, D., Stern, R.C., Geiss, C.L., Hopfer, U., Douglas, J.G. et al. (1998). Sodium space and intravascular volume: Dietary sodium effects in cystic fibrosis and healthy adolescent subjects. *Pediatrics*. 101,48–56.
76. Hsu, P.-L., Mungal, A., An, S., Ambler, C. (2009). ANALYZING SCHOOL-WIDE, PROJECT-BASED LEARNING IN A MIDDLE SCHOOL: FROM A CULTURAL HISTORICAL ACTIVITY THEORY PERSPECTIVE LAURA ANN VENEGAS Doctoral Program in Teaching, Learning and Culture APPROVED. *Statistics*. 00–02.
77. Krebs, N.F., Westcott, J.E., Arnold, T.D., Kluger, B.M., Accurso, F.J., Miller, L. V. et al. (2000). Abnormalities in zinc homeostasis in young infants with cystic fibrosis. *Pediatric Research*. 48,256–261.
78. Bachrach, L.K., Loutit, C.W., Moss, R.B., Marcus, R. (1994). Osteopenia in adults with cystic fibrosis. *The American Journal of Medicine*. 96,27–34.
79. Bhudhikanok, G.S., Wang, M.C., Marcus, R., Harkins, A., Moss, R.B., Bachrach, L.K. (1998). Bone acquisition and loss in children and adults with cystic fibrosis: A longitudinal study. *Journal of Pediatrics*. 133,18–27.
80. Saxby, N., Kench, A., King, S., Crowder, T., van der Haak, N. (2017). Nutrition Guidelines for Cystic Fibrosis.
81. Neyzi, O., Günöz, H., Furman, A., Bundak, R., Gökçay, G., Darendeliler, F. et al. (2008). Weight, height, head circumference and body mass index references for Turkish children. *Cocuk Sagligi ve Hastaliklari Dergisi*. 51,1–14.
82. Gibson, H.T., McDonald, C.M., Derrick, J.W., Eggett, D.L., Bellini, S.G. (2018). Evaluating Changes in Handgrip Strength in Children With Cystic Fibrosis: A Pilot Study. *Nutrition in Clinical Practice*. 33,261–267.
83. Wong, S.L. (2016). Reduced muscular strength among Canadians aged 60 to 79: Canadian Health Measures Survey, 2007 to 2013. *Health Reports*. 27,11–17.
84. Yuksel, H., Yilmaz, O., Dogru, D., Karadag, B., Unal, F., Quittner, A.L. (2013). Reliability and validity of the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised for children and parents in Turkey: Cross-sectional study. *Quality of Life Research*. 22,409–414.
85. Quittner, A.L., Buu, A., Messer, M.A., Modi, A.C., Watrous, M. (2005). Development and validation of the cystic fibrosis questionnaire in the United States: A health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. *Chest*. 128,2347–2354.
86. Ronit, A., Gelpi, M., Argentiero, J., Mathiesen, I., Nielsen, S.D., Pressler, T. et al. (2017). Electronic applications for the CFQ-R scoring. *Respiratory Research*. 18,17–19.
87. Yen, E.H., Quinton, H., Borowitz, D. (2013). Better nutritional status in early childhood is associated with improved clinical outcomes and survival in patients with cystic fibrosis. *Journal of Pediatrics*. 162,530-535.e1.
88. Kawchak, D.A., Zhao, H., Scanlin, T.F., Tomezsko, J.L., Cnaan, A., Stallings, V.A. (1996). Longitudinal, prospective analysis of dietary intake in children with cystic fibrosis. *Journal of Pediatrics*. 129,119–129.

89. Poustie, V.J., Russell, J.E., Watling, R.M., Ashby, D., Smyth, R.L. (2006). Oral protein energy supplements for children with cystic fibrosis: CALICO multicentre randomised controlled trial. *British Medical Journal*. 332,632–635.
90. Kalnins, D., Corey, M., Ellis, L., Pencharz, P.B., Tullis, E., Durie, P.R. (2005). Failure of conventional strategies to improve nutritional status in malnourished adolescents and adults with cystic fibrosis. *Journal of Pediatrics*. 147,399–401.
91. Matel, J.L. (2012). Nutritional management of cystic fibrosis. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*. 36,348–354.
92. Stark, L.J., Opiari-Arrigan, L., Quittner, A.L., Bean, J., Powers, S.W. (2011). The effects of an intensive behavior and nutrition intervention compared to standard of care on weight outcomes in CF. *Pediatric Pulmonology*. 46,31–35.
93. Berry, H.K., Kellogg, F.W., Hunt, M.M., Ingberg, R.L., Richter, L., Gutjahr, C. (1975). Dietary Supplement and Nutrition in Children With Cystic Fibrosis. *American Journal of Diseases of Children*. 129,165–171.
94. Hegarty, M., Macdonald, J., Watter, P., Wilson, C. (2009). Quality of life in young people with cystic fibrosis: Effects of hospitalization, age and gender, and differences in parent/child perceptions. *Child: Care, Health and Development*. 35,462–468.
95. Misra, M., Pacaud, D., Petryk, A., Collett-Solberg, P.F., Kappy, M. (2008). Vitamin D deficiency in children and its management: Review of current knowledge and recommendations. *Pediatrics*. 122,398–417.
96. Bertolaso, C., Groleau, V., Schall, J.I., Maqbool, A., Mascarenhas, M., Latham, N.E. et al. (2014). Fat-soluble vitamins in cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: Efficacy of a nutrition intervention. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 58,443–448.
97. Rovner, A.J., Stallings, V.A., Schall, J.I., Leonard, M.B., Zemel, B.S. (2007). Vitamin D insufficiency in children, adolescents, and young adults with cystic fibrosis despite routine oral supplementation. *American Journal of Clinical Nutrition*. 86,1694–1699.
98. Zalewski, P.D. (2006). Zinc metabolism in the airway: basic mechanisms and drug targets. *Current Opinion in Pharmacology*. 6,237–243.
99. Marino, D.M., Marrara, K.T., Ike, D., De Oliveira, A.D., Jamami, M., Di Lorenzo, V.A.P. (2010). Study of peripheral muscle strength and severity indexes in individuals with chronic obstructive pulmonary disease. *Physiotherapy Research International*. 15,135–134.
100. Barata, A.T., Santos, C., Cravo, M., Vinhas, M. do C., Morais, C., Carolino, E. et al. (2017). Handgrip Dynamometry and Patient-Generated Subjective Global Assessment in Patients with Nonresectable Lung Cancer. *Nutrition and Cancer*. 69,154–158.
101. Sillanpää, E., Stenroth, L., Bijlsma, A.Y., Rantanen, T., McPhee, J.S., Maden-Wilkinson, T.M. et al. (2014). Associations between muscle strength, spirometric pulmonary function and mobility in healthy older adults. *Age*. 36.
102. Fukumori, N., Yamamoto, Y., Takegami, M., Yamazaki, S., Onishi, Y., Sekiguchi, M. et al. (2015). Association between hand-grip strength and depressive symptoms: Locomotive Syndrome and Health Outcomes in Aizu Cohort Study (LOHAS). *Age and Ageing*. 44,592–598.
103. Cheung, C.L., Nguyen, U.S.D.T., Au, E., Tan, K.C.B., Kung, A.W.C. (2013). Association of handgrip strength with chronic diseases and multimorbidity: A cross-sectional study. *Age*. 35,929–941.

104. Oliveira, G., Oliveira, C., Doña, E., Palenque, F.J., Porras, N., Dorado, A. et al. (2016). Oral supplement enriched in HMB combined with pulmonary rehabilitation improves body composition and health related quality of life in patients with bronchiectasis (Prospective, Randomised Study). *Clinical Nutrition*. 35,1015–1022.
105. de Blasio, F., Di Gregorio, A., de Blasio, F., Bianco, A., Bellofiore, B., Scalfi, L. (2018). Malnutrition and sarcopenia assessment in patients with chronic obstructive pulmonary disease according to international diagnostic criteria, and evaluation of raw BIA variables. *Respiratory Medicine*. 134,1–5.
106. Lima, T.R.L., Almeida, V.P., Ferreira, A.S., Guimarães, F.S., Lopes, A.J. (2019). Handgrip strength and pulmonary disease in the elderly: What is the link? *Aging and Disease*. 10,1109–1129.
107. Riviati, N., Setiati, S., Laksmi, P.W., Abdullah, M. (2017). Factors Related with Handgrip Strength in Elderly Patients. *Acta medica Indonesiana*. 49,215–219.
108. Silva, C., Amaral, T.F., Silva, D., Oliveira, B.M.P.M., Guerra, A. (2014). Handgrip strength and nutrition status in hospitalized pediatric patients. *Nutrition in Clinical Practice*. 29,380–385.
109. Shimokata, H., Shimada, H., Satake, S., Endo, N., Shibasaki, K., Ogawa, S. et al. (2018). Chapter 2 Epidemiology of sarcopenia. *Geriatrics and Gerontology International*. 18,13–22.
110. Havermans, T., Vreys, M., Proesmans, M., De Boeck, C. (2006). Assessment of agreement between parents and children on health-related quality of life in children with cystic fibrosis. *Child: Care, Health and Development*. 32,1–7.
111. Gee, L., Abbott, J., Conway, S.P., Etherington, C., Webb, A.K. (2003). Quality of life in cystic fibrosis: The impact of gender, general health perceptions and disease severity. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2,206–213.
112. Wong, M.G., Heriot, S.A. (2008). Parents of children with cystic fibrosis: How they hope, cope and despair. *Child: Care, Health and Development*. 34,344–354.
113. Eiser, C., Morse, R. (2001). Can parents rate their child's health-related quality of life? Results of a systematic review. *Quality of Life Research*. 10,347–357.
114. Goldbeck, L., Zerrer, S., Schmitz, T.G. (2007). Monitoring quality of life in outpatients with cystic fibrosis: Feasibility and longitudinal results. *Journal of Cystic Fibrosis*. 6,171–178.
115. Wenninger, K., Weiss, C., Wahn, U., Staab, D. (2003). Body image in cystic fibrosis - Development of a brief diagnostic scale. *Journal of Behavioral Medicine*. 26,81–94.
116. Stephenson, A.L., Mannik, L.A., Walsh, S., Brotherwood, M., Robert, R., Darling, P.B. et al. (2013). Longitudinal trends in nutritional status and the relation between lung function and BMI in cystic fibrosis: A population-based cohort study. *American Journal of Clinical Nutrition*. 97,872–877.
117. Dill, E.J., Dawson, R., Sellers, D.E., Robinson, W.M., Sawicki, G.S. (2013). Longitudinal trends in health-related quality of life in adults with cystic fibrosis. *Chest*. 144,981–989.
118. Simon, S.L., Duncan, C.L., Horky, S.C., Nick, T.G., Castro, M.M., Riekert, K.A. (2011). Body satisfaction, nutritional adherence, and quality of life in youth with cystic fibrosis. *Pediatric Pulmonology*. 46,1085–1092.

EKLER

EK-1 ETİK KURUL İZİNİ



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Klinik Araştırmalar Etik Kurulu

<i>BAŞVURU BİLGİLERİ</i>	PROTOKOL KODU	09.2019.690
	PROJE ADI	Kistik Fibrozisli Hastalarda Uygulanan Beslenme Tedavisinin Yaşam Kalitesi ve Kas Gücü Üzerine Etkisi
	SORUMLU ARAŞTIRICI ÜNVANI/ADI	Dr. Öğr. Üyesi Elvan YILMAZ AKYÜZ

<i>KARAR BİLGİLERİ</i>	Tarih : 26. 07. 2019 Yukarıda başvuru bilgileri verilen araştırma başvuru dosyası ve ilgili belgeler araştırmanın gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiş ve gerçekleştirilmesinde sakınca bulunmadığı için Kurulumuzca onaylanmasına oy birliği ile karar verilmiştir. Onay sonrasında yapılacak her türlü proje değişiklikleri (katılımcılar, başlık vb.) veya protokol değişikliklerinin Etik Kurula bildirilerek proje onayının yenilenmesi gerekmektedir.
------------------------	---

<i>ÜYELER</i>					
Unvanı / Adı / Soyadı	Uzmanlık Dalı	Kurumu / EK Üyeliliği	Onaylanan Proje ile ilişkisi		Toplantıya katılım
Prof.Dr. Haner DİRESKENELİ	Romatoloji	M.Ü Tıp Fakültesi/ Başkan	☒ Var	☐ Yok	☐ Evet ☐ Hayır
Prof.Dr. Tülin ERGUN	Dermatoloji	M.Ü Tıp Fakültesi/Başkan Yrd.	☒ Var	☐ Yok	☐ Evet ☐ Hayır
Prof.Dr. Atilla KARAAALP	Farmakoloji	M.Ü Tıp Fakültesi/Üye	☒ Var	☐ Yok	☐ EVET ☐ HAYIR
Prof. Dr. Şefik GÖRKEY	Tıp Tarihi ve Etik	M.Ü Tıp Fakültesi/Üye	☒ Var	☐ Yok	☐ Evet ☐ Hayır
Prof.Dr. Handan KAYA	Patoloji	M.Ü Tıp Fakültesi/Üye	☒ Var	☐ Yok	☐ Evet ☐ Hayır
Prof.Dr. M.Bahadır GÜLLÜOĞLU	Genel Cerrahi	M.Ü Tıp Fakültesi/Üye	☒ Var	☐ Yok	☐ Evet ☐ Hayır
Prof.Dr. Semra SARDAŞ	Eczacı	M.Ü Eczacılık Fak./Üye	☒ Var	☐ Yok	☐ Evet ☐ Hayır
Prof.Dr. Başak DOĞAN	Diş Hekimi	M.Ü Diş Hekimliği Fak./Üye	☒ Var	☐ Yok	☐ Evet ☐ Hayır
Prof. Dr. Beste Melik ATASOY	Radyasyon Onkolojisi	M.Ü Tıp Fakültesi/Üye	☒ Var	☐ Yok	☐ Evet ☐ Hayır
Doç. Dr. Elif KARAKOÇ AYDINER	Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları	M.Ü Tıp Fakültesi/Üye	☒ Var	☐ Yok	☐ Evet ☐ Hayır
Doç.Dr. Meltem KORAY	Diş Hekimi	İstanbul Üniv. Diş Hekimliği Fak./Üye	☒ Var	☐ Yok	☐ Evet ☐ Hayır
Doç. Dr. Gürkan SERT	Hukukçu	M.Ü Tıp Fakültesi/Üye	☒ Var	☐ Yok	☐ Evet ☐ Hayır
Doç.Dr. Figen DEMİR	Halk Sağlığı	Acibadem Üniv. Tıp Fak.	☒ Var	☐ Yok	☐ Evet ☐ Hayır
Doç.Dr. Pınar Mega TİBER	Biyofizik	M.Ü Tıp Fakültesi/Üye	☒ Var	☐ Yok	☐ Evet ☐ Hayır
Gözde Aynur MİRZA	Sağlık Mensubu olmayan kişi	Serbest	☒ Var	☐ Yok	☐ Evet ☐ Hayır

EK-2 BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ OLUR FORMU

Sayın.....

Sizi Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kistik Fibrozis Merkezi'nde yürütülen “Kistik Fibrozisli Hastalarda Uygulanan Beslenme Tedavisinin Yaşam Kalitesi ve Kas Gücü Üzerine Etkisi ” başlıklı araştırmaya davet ediyoruz. Bu araştırmaya katılıp katılmama kararınızı vermeden önce, araştırmanın neden yapıldığını, nasıl yapılacağını ve bu araştırmanın gönüllü katılımcılara getireceği olası faydaları, riskleri ve rahatsızlıklarını bilmeniz gerekmektedir. Bu nedenle bu formun okunup anlaşılması büyük önem taşımaktadır. Aşağıda verilen bilgileri dikkatlice okuyunuz. İsterseniz bu bilgileri aileniz, yakınlarınız ve doktorunuzla tartışınız. Eğer anlayamadığınız bir durum varsa ve daha fazla bilgi isterseniz sormaktan çekinmeyiniz. Katılmayı kabul ettiğiniz takdirde formda gerekli yerler siz, doktorunuz ve kurumda çalışan bir görevli tanık tarafından doldurulacak ve bir kopyası saklamanız için size verilecektir.

Bu araştırmada, siz değerli hastalarımızda uygulanan tıbbi beslenme tedavisinin yaşam kalitesi ve kas gücü üzerine etkisi araştırılmaktadır. Kimlik bilgileriniz belirtilmeden sadece klinik ve laboratuvar bulgularınız bilgisayar ortamında kaydedilecektir. Bu çalışma için hastanıza rutin takipleri sırasında yapılan tetkiklere ek olarak bir solunum fonksiyon testi yapılacaktır. Çalışma için herhangi bir masraf söz konusu değildir, sizden herhangi bir ödeme talep edilmeyecektir.

Araştırmaya katılım tamamen gönüllülük esasına dayanmaktadır. Alınan bilgileriniz gizli tutulacaktır. Çalışmaya katılmama veya herhangi bir zamanda çalışmadan çıkma hakkına sahiptir. Bu durumda tedavinizde herhangi bir aksama olmayacaktır. Yine benzer şekilde bir ceza veya hakkınız olan yararların kaybı söz konusu olmayacaktır. Bu çalışmada vereceğiniz bilgiler izniniz olmadan başka herhangi bir üçüncü kurum ya da kişi ile paylaşılmayacaktır.

Araştırma Sorumlusu

Dr.Öğr.Üyesi Elvan YILMAZ AKYÜZ

Araştırma Yürütücüsü

Dyt.Damla KOCAMAZ

GÖNÜLLÜ ONAY FORMU

Sayın Dyt. Damla KOCAMAZ tarafından Marmara Üniversitesi Kistik Fibrozis Merkezi'nde tıbbi 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 diyetisyen ile aramda kalması gereken bana ait bilgilerin gizliliğine bu araştırma sırasında da büyük özen ve saygı ile yaklaşılacağına 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. Ancak araştırmacıları zor durumda bırakmamak için araştırmadan çekileceğimi önceden bildirmemin uygun olacağının bilincindeyim. Ayrıca tıbbi durumuma herhangi bir zarar verilmemesi amacıyla araştırmacı tarafından araştırmadan çıkartılabileceğimi de biliyorum. 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 girmeyeceğimi biliyorum.

Araştırma sırasında bir sağlık sorunu ile karşılaştığımda; herhangi bir saatte, 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 diyetisyen 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. İmzalamış bulunduğum bu form kâğıdının bir kopyası bana verilecektir.

Yukarıda gönüllüye araştırmadan önce verilmesi gereken bilgileri gösteren metni okudum. Bunlar hakkında bana yazılı ve sözlü açıklamalar yapıldı. Bu koşullarla söz konusu klinik araştırmaya kendi rızamla hiçbir baskı ve zorlama olmaksızın katılmayı kabul ediyorum.

Katılımcının,

Adı Soyadı:

İmzası :

Adresi ve Telefon no:

Velayet veya vesayet altında bulunanlar için veli veya vasinin,

Adı Soyadı:

İmzası :

Adresi ve Telefon no:

Açıklamaları yapan araştırmacının,

Adı Soyadı:

İmzası :

Rıza alma işlemine başından sonuna kadar tanıklık eden kuruluş görevlisinin,

Adı Soyadı:

İmzası :

EK-3 ANKETLER VE FORMLAR

BESİN TÜKETİM KAYDI

HASTANIN ADI SOYASI:.....

1. GÜN (<i>Hafta içi</i>)	2. GÜN (<i>Hafta içi</i>)	3.GÜN (<i>Hafta sonu</i>)
SABAH: Çay veya Bitki Çayı (..... küp şeker) adet yumurta orta boy dilim peynir adet zeytin tatlı kaşığı yağ ince dilim ekmek tatlı kaşığı reçel/bal/pekmez Diğer yedikleriniz:.....	SABAH: Çay veya Bitki Çayı (..... küp şeker) adet yumurta orta boy dilim peynir adet zeytin tatlı kaşığı yağ ince dilim ekmek tatlı kaşığı reçel/bal/pekmez Diğer yedikleriniz:.....	SABAH: Çay veya Bitki Çayı (..... küp şeker) adet yumurta orta boy dilim peynir adet zeytin tatlı kaşığı yağ ince dilim ekmek tatlı kaşığı reçel/bal/pekmez Diğer yedikleriniz:.....
ARA 1:	ARA 1:	ARA 1:
ÖĞLE: kase çorba yemek kaşığı sebze yemeği köfte kadar kırmızı et/ tavuk /balık yemek kaşığı pilav/makarna yemek kaşığı yoğurt adet ince dilim ekmek Diğer yedikleriniz:.....	ÖĞLE: kase çorba yemek kaşığı sebze yemeği köfte kadar kırmızı et/ tavuk /balık yemek kaşığı pilav/makarna yemek kaşığı yoğurt adet ince dilim ekmek Diğer yedikleriniz:.....	ÖĞLE: kase çorba yemek kaşığı sebze yemeği köfte kadar kırmızı et/ tavuk /balık yemek kaşığı pilav/makarna yemek kaşığı yoğurt adet ince dilim ekmek Diğer yedikleriniz:.....
ARA 2:		
AKŞAM:..... kase çorba yemek kaşığı sebze yemeği köfte kadar kırmızı et/ tavuk /balık yemek kaşığı pilav/makarna yemek kaşığı yoğurt adet ince dilim ekmek Diğer yedikleriniz:.....	AKŞAM:..... kase çorba yemek kaşığı sebze yemeği köfte kadar kırmızı et/ tavuk /balık yemek kaşığı pilav/makarna yemek kaşığı yoğurt adet ince dilim ekmek Diğer yedikleriniz:.....	AKŞAM:..... kase çorba yemek kaşığı sebze yemeği köfte kadar kırmızı et/ tavuk /balık yemek kaşığı pilav/makarna yemek kaşığı yoğurt adet ince dilim ekmek Diğer yedikleriniz:.....
ARA 3:	ARA 3:	ARA 3:
• Yediğiniz besinleri bardak, kaşık veya gram olarak ölçü belirterek yazınız • Tüketilen paketli gıdaların markalarını ve gramlarını belirtiniz. • Öğün saatlerinizi belirtilen kısma yazmayı unutmayınız.		

NÜTRİSYONEL DEĞERLENDİRME FORMU

Hastanın;

Adı Soyadı :

Yaşı :

Boy :

Cinsiyeti :

Kilo:

BKİ:

MEDİKAL ÖYKÜSÜ :

Tanı Yaşı :.....

Farklı tanısı var mı? :.....

Farklı tanı varsa tanı yaşı :.....

DİYET ÖYKÜSÜ

İştah

Çok iyi:

İyi:

Orta:

Kötü:

Çok Kötü:

Öğünler

Kahvaltı:

Ara 1:

Öğle Yemeği:

Ara 2:

Akşam Yemeği:

Ara 3:

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Beslenme alışkanlığı :

Besin tüketim alışkanlıkları:.....

.....

.....

Tüketmediği besinler :

.....

Kalori arttırmaya yönelik

müdahaleler

.....

Sıvı Tüketimi

.....

Beslenme Destekleri :

Beslenme Solüsyonu

.....

Tuz:

NOTLAR :

İLAÇ TEDAVİSİ:

Enzimler:

İştah arttırıcı:

İnsülin:

GASTROİNTESTİNAL SEMPTOMLAR:

Dışkılama sıklığı:

Dışkılama türü(Bristol Stool Chart):

Karın Ağrısı:

Şişkinlik:

Konstipasyon:

MİKRONUTRİENT ALIMİ:

Kolekalsiferol:

Çinko:

Dekas:

VİTAMİN PROFİLİ:

D Vitamini , 25-Hydroxy (ng/mL):

A Vitamini , Retinol (mcg/dL):

E Vitamin , Plasma Alfa-Tokoferol (mg/L):

Kalsiyum:

Total Protein:

GLİKOZ PROFİLİ:

Glikoz Tolerans Testi (Açlık/2. Saat mg/dL):

HgbA1c:

ENERJİ GEREKSİNİMİ :

PROTEİN GEREKSİNİMİ :

BESLENME MÜDAHALELERİ:



6-11 yaşlarındaki çocuklar (Görüşmecinin Uygulayacağı Form)

Yeniden Düzenlenmiş Edilmiş Kistik Fibrozis Anketi

Bu anket görüşmeci tarafından uygulanmak üzere düzenlenmiştir. Lütfen bu anketi küçük çocuklar için kullanın. Ancak soruları kendi başına okuyabilecek ve yanıtlayabilecek 12 ve 13 yaşındaki çocuklar için kendi kendine uygulayabileceği formu kullanın.

Anketin her bölümü için görüşmeci için talimatlar vardır. Çocuğa *okumanız* gereken talimatlar “ ” işareti ile gösterilmiştir. *İzlemeniz* gereken talimatların altı çizilidir ve italik yazılıdır.

Görüşmeci: *Lütfen aşağıdaki soruları sorun.*

A. Doğum tarihin nedir?

Tarih									
	Ay		Gün			Yıl			

B. Cinsiyetin nedir?

☐ Erkek ☐ Kız

C. *Son iki hafta içinde* tatile gittin mi ya da sağlığını ile ilgili **olmayan** nedenlerle okuldan uzak kaldın mı?

☐ Evet ☐ Hayır

D. Aşağıdakilerden hangisi ırksal kökenini en iyi tanımlar?

- ☐ Türkiye
☐ Afrikalı Amerikalı
☐ İspanyol
☐ Asyalı/Uzak doğulu ya da Pasifik adalarından
☐ Amerikan yerlisi ya da Alaska yerlisi
☐ Diğer (lütfen belirt): _____
☐ Bu soruya yanıt vermemeyi tercih ediyorum

E. Şu anda kaçınıcı sınıftasın? (eğer yaz ise, en son bitirdiğin sınıf)

- ☐ Anasınıfı
☐ 1. sınıf
☐ 2. sınıf
☐ 3. sınıf
☐ 4. sınıf
☐ 5. sınıf
☐ 6. sınıf
☐ 7. sınıf
☐ 8. sınıf
☐ Okula gitmiyor

Görüşmeci: *Lütfen aşağıdakilere çocuğa okuyun:*

"Bu sorular senin gibi kistik fibrozis hastalığı olan çocuklar içindir. Yanıtların bizim bu hastalığın nasıl bir hastalık olduğunu ve tedavilerinin sana nasıl yardım ettiğini anlamamıza yardım edecek. Bu nedenle, bu soruları yanıtlaman gelecekte sana ve senin gibilere yardım edecek."

"Soracağım her soru için, sana göstereceğim kartlardaki yanıtlardan birini seçebilirsin."

Çocuğa turuncu kartı gösterin.

"Bu karta bak ve benimle birlikte ne yazdığını oku: **çok doğru, çoğunlukla doğru, biraz doğru, hiç doğru değil.**"

"İşte bir örnek: Eğer sana filler uçabilir mi diye sorsam ve bu **çok doğru mu, çoğunlukla doğru mu, bazen doğru mu, hiç doğru değil** mi diye sorarsam, karttaki dört yanıttan hangisini seçerdin?"

Çocuğa mavi kartı gösterin.

"Şimdi bu karta bak ve benimle beraber ne yazdığını oku: **Her zaman/ sıklıkla/ bazen/ hiç.**"

"İşte bir başka örnek: Eğer sana aya **her zaman mı, sıklıkla mı, bazen mi** gidersin ya da hiç gitmez misin diye sorarsam, karttaki hangi yanıtı seçerdin?"

Çocuğa turuncu kartı gösterin.

"Şimdi sana günlük hayatınla ilgili bazı sorular soracağım."

"Sana okuyacağım cümlelere senin için **çok doğru, çoğunlukla doğru, biraz doğru ya da hiç doğru değil** olarak yanıt ver."

Lütfen çocuğun yanıtını belirten kutuyu işaretleyin.

	Çok doğru	Çoğunlukla doğru	Biraz doğru	Hiç doğru değil
"Son iki hafta içinde":				
1. Diğerleri kadar hızlı yürüyebildin.....	☐	☐	☐	☐
2. Merdivenleri diğerleri kadar hızlı çıkabildin	☐	☐	☐	☐
3. İstedğin gibi koşabildin, atlayabildin ve tırmanabildin	☐	☐	☐	☐
4. Diğerleri kadar hızlı ve uzun koşabildin.....	☐	☐	☐	☐
5. Sevdiğin sporlara katılabildin (örn. Yüzme, futbol, dans etme veya diğerleri).....	☐	☐	☐	☐
6. Kitaplar, okul çantan ya da sırt-çantası gibi ağır şeyleri taşır ya da kaldırırken zorluk yaşadın.....	☐	☐	☐	☐

Görüşmeci: Cocuğa mavi kartı gösterin.

Lütfen çocuğun yanıtını belirten kutuyu işaretleyin.

“Ve bu son iki hafta içinde aşağıdaki aktiviteleri hangi sıklıkta yaptığınızı belirtin”:

	Her zaman	Sıklıkla	Bazen	Hiç
7. Yorgun hissettin	☐	☐	☐	☐
8. Çok kızgın hissettin.....	☐	☐	☐	☐
9. Asık suratlı hissettin.....	☐	☐	☐	☐
10. Endişeli hissettin	☐	☐	☐	☐
11. Üzgün hissettin.....	☐	☐	☐	☐
12. Uykuya dalmada zorluk çektin	☐	☐	☐	☐
13. Kötü rüya ya da kabus gördün	☐	☐	☐	☐
14. Kendini iyi hissettin	☐	☐	☐	☐
15. Yemek yemekle ilgili sorunların oldu.....	☐	☐	☐	☐
16. Tedavini yapmak için senin için eğlenceli işlere ara vermek zorunda kaldın.....	☐	☐	☐	☐
17. Yemek yemeye zorlandın	☐	☐	☐	☐

Görüşmeci: Cocuğa turuncu kartı gösterin.

“Sana okuyacağım cümlelere çok doğru, çoğunlukla doğru, biraz doğru ya da hiç doğru değil diye yanıt ver.”

Lütfen çocuğun yanıtını belirten kutuyu işaretleyin.

“Son iki hafta içinde”:

	Çok doğru	Çoğunlukla doğru	Biraz doğru	Hiç doğru değil
18. Tüm tedavilerini yapabildin	☐	☐	☐	☐
19. Yemeklerini iştahla yedin	☐	☐	☐	☐
20. Arkadaşlarınla çok bir araya geldin	☐	☐	☐	☐
21. Evde istediğinden çok kaldın	☐	☐	☐	☐
22. Evden başka bir yerde uyurken rahat hissettin (arkadaş ya da akrabalarından birinin evi ya da başka bir yer).....	☐	☐	☐	☐
23. Kendini dışlanmış hissettin	☐	☐	☐	☐

**6-11 yaşlarındaki çocuklar (Görüşmecinin Uygulayacağı Form)****Yeniden Düzenlenmiş Edilmiş Kistik Fibrozis Anketi**

“Son iki hafta içinde”:	Çok doğru	Çoğunlukla doğru	Biraz doğru	Hiç doğru değil
24. Eve arkadaşlarını sıklıkla davet ettin	☐	☐	☐	☐
25. Diğer çocuklar tarafından alay edildin.....	☐	☐	☐	☐
26. Diğerleri ile hastalığın hakkında konuşurken kendini rahat hissettin (öğretmen, arkadaş..)	☐	☐	☐	☐
27. Boyunun çok kısa olduğunu düşündün	☐	☐	☐	☐
28. Çok zayıf olduğunu düşündün	☐	☐	☐	☐
29. Diğerlerinden fiziksel olarak farklı olduğunu düşündün	☐	☐	☐	☐
30. Tedavilerini yapmak seni rahatsız etti	☐	☐	☐	☐

Görüşmeci: Çocuğa mavi kartı yeniden gösterin*Lütfen çocuğun yanıtını belirten kutucuğu işaretleyin.*

“Son iki hafta içinde aşağıdaki aktiviteleri hangi sıklıkta yaptığını belirt”:	Her zaman	Sıklıkla	Bazen	Hiç
31. Gün içinde öksürdün	☐	☐	☐	☐
32. Gece öksürük nedeni ile uyandın.....	☐	☐	☐	☐
33. Balgam çıkararak öksürmek zorunda kaldın.....	☐	☐	☐	☐
34. Nefes almada zorluk çektin.....	☐	☐	☐	☐
35. Karnın yada miden ağrıdı.....	☐	☐	☐	☐

*Lütfen tüm soruların yanıtladığından emin olun.****YARDIMIN İÇİN TEŞEKKÜR EDERİZ!***



12 ve 13 yaşlarındaki çocuklar (Hastanın Kendi Kendine Uygulayacağı Form)
Yeniden Düzenlenmiş Edilmiş Kistik Fibrozis Anketi

Bu sorular senin gibi kistik fibrozis hastalığı olan çocuklar içindir. Yanıtların bizim bu hastalığın nasıl bir hastalık olduğunu anlamamıza ve hangi tedavi şeklinin senin için faydalı olabileceğini belirlememize yardım edecek. Bu nedenle, bu soruları yanıtlamak gelecekte sana ve senin gibilere yardım edecek.

Lütfen tüm soruları yanıtla. Doğru ve yanlış yanıt yoktur ! Eğer nasıl yanıtlayacağın konusunda emin değilsen, senin durumuna en uygun yanıtı seç.

Lütfen senin için uygun olan yanıt yerini doldur yada kutucuğu işaretle.

A. Doğum tarihin nedir?

Tarih
Ay Gün Yıl

B. Cinsiyetin nedir?

☐ Erkek ☐ Kız

C. Son iki hafta içinde tatile gittin mi ya da sağlığını ile ilgili olmayan nedenlerle okuldan uzak kaldın mı?

☐ Evet ☐ Hayır

D. Aşağıdakilerden hangisi ırksal kökenini (asıl memleketini) en iyi tanımlar?

- ☐ Türk
☐ Balkan göçmeni
☐ Ortadoğu kökenli
☐ Orta Asya Kökenli
☐ Diğer (Arap.....vs Belirtiniz): _____
☐ Bu soruya cevap vermemeyi tercih ediyorum

E. Şu anda kaçınıcı sınıftasın?

(eğer yaz ise, en son bitirdiğin sınıfı işaretle)

- ☐ 5. sınıf
☐ 6. sınıf
☐ 7. sınıf
☐ 8. Sınıf
☐ Lise 1
☐ Okula gitmiyor



12 ve 13 yaşlarındaki çocuklar (Hastanın Kendi Kendine Uygulayacağı Form)
Yeniden Düzenlenmiş Edilmiş Kistik Fibrozis Anketi

Lütfen yanıtına uyan kutuyu işaretle.

	Çok doğru	Çoğunlukla doğru	Biraz doğru	Hiç doğru değil
Son iki hafta içinde :				
1. Akranlarım kadar hızlı yürüyebildin.....	☐	☐	☐	☐
2. Merdivenleri akranlarım kadar hızlı çıkabildin	☐	☐	☐	☐
3. İstedğin gibi koşabildin, atlayabildin ve tırmanabildin	☐	☐	☐	☐
4. Akranlarım kadar hızlı koşabildin	☐	☐	☐	☐
5. Sevdiğin sporlara katılabildin (örn. Yüzme, futbol, dans etme vs) .	☐	☐	☐	☐
6. Kitaplar, okul çantan ya da sırt-çantası gibi ağır şeyleri taşır ya da kaldırırken zorluk yaşadın.....	☐	☐	☐	☐

Lütfen yanıtına uyan kutuyu işaretle.

Ve bu son iki hafta içinde aşağıdaki aktiviteleri hangi sıklıkta yaptığını belirt:	Her zaman	Sıkça	Bazen	Hiç
7. Yorgun hissettin	☐	☐	☐	☐
8. Çok kızgın hissettin.....	☐	☐	☐	☐
9. Asık suratlı hissettin.....	☐	☐	☐	☐
10. Endişeli hissettin	☐	☐	☐	☐
11. Üzgün hissettin.....	☐	☐	☐	☐
12. Uykuya dalmada zorluk çektin	☐	☐	☐	☐
13. Gece kötü rüya yada kabus gördün.....	☐	☐	☐	☐
14. Kendini iyi hissettin	☐	☐	☐	☐
15. Yemek yemekle ilgili sorunların oldu.....	☐	☐	☐	☐

CFQ-R 12 ve 13 yaşlarındaki çocuklar (Hastanın Kendi Kendine Uygulayacağı Form)
Yeniden Düzenlenmiş Edilmiş Kistik Fibrozis Anketi

Lütfen yanıtına uyan kutuyu işaretle.

Ve bu **son iki hafta içinde** aşağıdaki aktiviteleri hangi sıklıkta yaptığını belirt:

	Her zaman	Sıklıkla	Bazen	Hiç
16. Tedavini yapmak için eğlenceye ara vermek zorunda kaldın.....	☐	☐	☐	☐
17. Yemek yemeye zorlandın	☐	☐	☐	☐

Lütfen yanıtına uyan kutuyu işaretle.

Son iki hafta içinde:	Çok doğru	Çoğunlukla doğru	Biraz doğru	Hiç doğru değil
18. Tüm tedavilerini yapabildin.....	☐	☐	☐	☐
19. İştahla yemek yedin	☐	☐	☐	☐
20. Arkadaşlarınla birçok defa bir araya geldin.....	☐	☐	☐	☐
21. Evde istediğinden çok kaldın	☐	☐	☐	☐
22. Evin dışında bir yerde uyurken rahat hissettin (arkadaş ya da akrabalarından birinin evi ya da başka bir yer).....	☐	☐	☐	☐
23. Dışlanmış hissettin.....	☐	☐	☐	☐
24. Eve arkadaşlarını sıklıkla davet ettin	☐	☐	☐	☐
25. Diğer çocuklar tarafından alay edildin.....	☐	☐	☐	☐
26. Diğerleri ile hastalığın hakkında konuşurken rahat hissettin (öğretmen, arkadaş....).....	☐	☐	☐	☐
27. Çok kısa olduğunu düşündün.....	☐	☐	☐	☐
28. Çok zayıf olduğunu düşündün	☐	☐	☐	☐
29. Yaşlıtlarından fiziksel olarak farklı olduğunu düşündün	☐	☐	☐	☐
30. Tedavilerini yapmak seni rahatsız etti	☐	☐	☐	☐



12 ve 13 yaşlarındaki çocuklar (Hastanın Kendi Kendine Uygulayacağı Form)
Yeniden Düzenlenmiş Edilmiş Kistik Fibrozis Anketi

Lütfen yanıtına uyan kutuyu işaretle.

Son **iki hafta içinde** aşağıdaki aktiviteleri hangi sıklıkta yaptığını belirt:

	Her zaman	Sıkça	Bazen	Hiç
31. Gün içinde öksürdün.....	☐	☐	☐	☐
32. Gece öksürük nedeni ile uyandın.....	☐	☐	☐	☐
33. Balgam çıkararak öksürmek zorunda kaldın.....	☐	☐	☐	☐
34. Nefes almada zorluk çektin.....	☐	☐	☐	☐
35. Karnın yada miden ağrıdı.....	☐	☐	☐	☐

Lütfen tüm soruların yanıtlandığından emin ol.

YARDIMIN İÇİN TEŞEKKÜR EDERİZ!

**Adölesan ve Erişkinler (14 yaş ve üzeri hastalar için)****Yeniden Düzenlenmiş Edilmiş Kistik Fibrozis Anketi**

Sağlığınla ilgilenenlerin hastalığın ve tedavilerinin günlük hayatın üzerine etkilerini anlamaları sağlığını takip etmeleri ve tedavilerini ayarlamalarına yardım edecektir. Bu nedenle, bu anket özellikle kistik fibrozisli kişiler için hazırlanmıştır. Bu formu doldurmadaki istekliliğin için çok teşekkürler.

Açıklama: Aşağıdaki sorular senin algıladığın şekli ile sağlığının güncel durumu ile ilgilidir. Buradan elde ettiğimiz bilgi günlük yaşamında kendini nasıl hissettiğini daha iyi anlamamıza yardımcı olacaktır.

Lütfen tüm soruları yanıtla. Doğru ya da yanlış yanıt yoktur! Eğer nasıl yanıt vereceğinden emin değilsen durumuna en uygun yanıtı seç.

Bölüm I. Demografik

Lütfen senin için uygun olan yanıt yerini doldur yada kutucuğu.

A. Doğum tarihin nedir?

Tarih

Ay		Gün		Yıl			

B. Cinsiyetin nedir?

☐ Erkek ☐ Kız

C. Son iki hafta içinde tatile gittin mi ya da sağlığın ile ilgili olmayan nedenlerle okul ya da işten uzak kaldın mı?

☐ Evet ☐ Hayır

D. Şu andaki evlilik durumun nedir?

- ☐ Bekar/ hiç evlenmemiş
☐ Evli
☐ Dul
☐ Boşanmış
☐ Ayrı
☐ Yeniden evlenmiş
☐ Biriyle birlikte yaşıyor

E. Aşağıdakilerden hangisi senin ırksal kökenini en iyi tanımlar?

- ☐ Türkiye
☐ Afrika
☐ Amerika
☐ Asyalı/Uzak doğulu ya da Pasifik adalarından
☐ Amerikan yerlisi ya da Alaska yerlisi
☐ Diğer (lütfen belirt): _____
☐ Bu soruya yanıt vermemeyi tercih ediyorum

F. Okulda bitirdiğin en son sınıf hangisi?

- ☐ Lise ya da daha az
☐ Lise diploması
☐ Meslek lisesi
☐ Üniversite
☐ Yüksek lisans
☐ Doktora ve üstü

G. Aşağıdakilerden hangisi şu andaki iş ya da okul durumunu en iyi belirtiyor?

- ☐ Okula gidiyor
☐ Evde eğitim dersleri alıyor
☐ İş arıyor
☐ Tüm gün ya da yarım gün çalışıyor (ev dışı ya da evden yönetilen bir iş)
☐ Ev hanımı
☐ Sağlığım nedeni ile okula gitmiyor ya da çalışmıyor
☐ Başka nedenlerle çalışmıyor

Bölüm II. Yaşam Kalitesi*Lütfen yanıtına uyan kutuyu işaretle.**Son iki hafta içinde şunlar dolayısıyla ne kadar zorluk çektin:*

	Çok	Biraz	Çok az	Hiç
1. Koşma ya da spor gibi ağır aktiviteleri yapmakta	☐	☐	☐	☐
2. Diğerleri kadar hızlı yürümekte	☐	☐	☐	☐
3. Kitap, çanta ya da alışveriş malzemelerini taşımakta ya da kaldırmakta	☐	☐	☐	☐
4. Bir kat merdiven çıkmada	☐	☐	☐	☐
5. Merdivenleri diğerleri kadar hızlı çıkmakta	☐	☐	☐	☐

Son iki hafta içinde hangi sıklıkta:

	Her zaman	Sıklıkla	Bazen	Hiç
6. İyi hissettin	☐	☐	☐	☐
7. Endişeli hissettin	☐	☐	☐	☐
8. İşe yaramaz hissettin	☐	☐	☐	☐
9. Yorgun hissettin	☐	☐	☐	☐
10. Enerji dolu (enerjik) hissettin	☐	☐	☐	☐
11. Bitkin hissettin	☐	☐	☐	☐
12. Üzgün hissettin	☐	☐	☐	☐

*Lütfen yanıtına uyan seçeneği yuvarlak içine al. Lütfen her soru için tek bir yanıt seç.**Son iki hafta içindeki sağlık durumunu düşündünce:*

13. Yürümek konusunda ne kadar zorluk yaşadın?
1. Yorulmadan uzun süre yürütebilirsin
 2. Uzun süre yürütebilirsin ama yoruluyorsun
 3. Uzun süre yürütemezsin çünkü çabuk yoruluyorsun
 4. Yapabildiğin zamanlarda yürümekten kaçınıyorsun çünkü senin için çok yorucu
14. Yemek yemek konusunda nasıl hissediyorsun?
1. Yemekleri düşünmek bile kötü hissetmene neden oluyor
 2. Yemek yemekten hiçbir zaman hoşlanmıyorsun
 3. Yemek yemekten bazen hoşlanabiliyorsun
 4. Yemek yemekten her zaman hoşlanıyorsun
15. Tedavilerin günlük yaşantını hangi ölçüde zorlaştırıyor?
1. Hiç
 2. Biraz
 3. Orta derecede
 4. Çok

16. Son zamanlarda tedavilerin için her gün ne kadar zaman harcıyorsunuz?
1. Çok
 2. Biraz
 3. Çok az
 4. Hemen hemen hiç
17. Her gün tedavilerini uygulamak (ilaçlar dahil olmak üzere) senin için ne kadar zor?
1. Hiç değil
 2. Biraz
 3. Orta derecede
 4. Hemen hemen hiç
18. Şu anda sağlığının nasıl olduğunu düşünüyorsun?
1. Mükemmel
 2. İyi
 3. Fena değil
 4. Kötü

Lütfen yanıtın için uygun kutuyu seç.

Son iki hafta içindeki sağlığını düşününce, her cümle senin için ne ölçüde doğru veya yanlış belir.

	Çok doğru	Biraz doğru	Biraz yanlış	Çok yanlış
19. Fiziksel efordan sonra toparlanmakta zorluk çekiyorum	☐	☐	☐	☐
20. Koşma ve spor gibi ağır aktiviteleri kısıtlamak zorundayım	☐	☐	☐	☐
21. Yemek yemek için kendimi zorlamam gerekiyor	☐	☐	☐	☐
22. İstedğimden çok evde kalmak zorundayım.....	☐	☐	☐	☐
23. Hastalığımı başkaları ile konuşurken kendimi rahat hissediyorum	☐	☐	☐	☐
24. Çok zayıf olduğumu düşünüyorum.....	☐	☐	☐	☐
25. Diğerlerinden farklı göründüğümü düşünüyorum	☐	☐	☐	☐
26. Dış görünüşümle ilgili kendimi kötü hissediyorum.....	☐	☐	☐	☐
27. İnsanlar benim bulaşıcı bir hastalığa sahip olmamdan korkuyorlar.....	☐	☐	☐	☐
28. Arkadaşlarımla çok bir araya geliyorum.....	☐	☐	☐	☐
29. Öksürüğümün diğerlerini rahatsız ettiğini düşünüyorum	☐	☐	☐	☐
30. Gece dışarı çıkarken kendimi rahat hissediyorum	☐	☐	☐	☐
31. Kendimi sıklıkla yalnız hissediyorum.....	☐	☐	☐	☐
32. Kendimi sağlıklı hissediyorum	☐	☐	☐	☐
33. Gelecek için kendim ile ilgili plan yapmak zor (örneğin üniversiteye gitme, evlenme, işte ilerleme vs)	☐	☐	☐	☐
34. Normal bir yaşam sürüyorum	☐	☐	☐	☐

Bölüm III. Okul, İş ve Günlük Aktiviteler*35-38. Sorular okul, iş veya diğer günlük işler içindir.***35. Son iki hafta içinde okul ödevlerin, profesyonel işin ya da diğer günlük aktivitelerini yaparken ne ölçüde zorluk çektin?**

1. Hiç zorluk yaşamadın
2. Yapmayı başardın ama zorluk çektin
3. Geri kaldın
4. Bu aktiviteleri hiç yapamadın

36. Son iki hafta içinde, hastalığın ya da tedavilerin nedeni ile hangi sıklıkta okul ya da işe gidemedin ya da günlük aktivitelerini tamamlayamadın?

- ☐ Her zaman ☐ Sık ☐ Bazen ☐ Hiç

37. Okul, iş ya da kişisel amaçlarına ulaşmanı kistik fibrozis hastalığın hangi sıklıkta engelliyor?

- ☐ Her zaman ☐ Sık ☐ Bazen ☐ Hiç

38. Alış veriş yapmak ya da bankaya gitmek gibi işlerini yapmanı kistik fibrozis hastalığın hangi sıklıkta engelliyor?

- ☐ Her zaman ☐ Sık ☐ Bazen ☐ Hiç

Bölüm IV. Yakınmalarla ilgili*Lütfen yanıtını belirten kutuyu seç.**Son iki hafta içinde nasıl hissettiğini belirt.*

	Çok	Biraz	Çok az	Hiç
39. Kilo almada zorlandın mı?.....	☐	☐	☐	☐
40. Doluluk hissettin mi(göğüs, yüz ya da kulaklarında)?	☐	☐	☐	☐
41. Gün içinde öksürdün mü?.....	☐	☐	☐	☐
42. Balgam çıkarmak zorunda kaldın mı?	☐	☐	☐	☐

44. soruya git

43. Balgamın genelde nasıl oldu: ☐ Berrak ☐ Berrak-sarı ☐ Sarımsı yeşil ☐ Yeşil ve biraz kanlı ☐ Bilmiyorum*Son iki hafta içinde ne sıklıkta:*

	Her zaman	Sıklıkla	Bazen	Hiç
44. Hışıl tın (hırıltın) oldu?	☐	☐	☐	☐
45. Nefes almada zorlandın?.....	☐	☐	☐	☐
46. Öksürdüğün için gece uyandın?.....	☐	☐	☐	☐
47. Barsaklarında gazla ilgili problemlerin oldu?	☐	☐	☐	☐
48. İshalin oldu?	☐	☐	☐	☐
49. Karın ağrın oldu?	☐	☐	☐	☐
50. Yemek yeme problemlerin oldu?	☐	☐	☐	☐

*Lütfen tüm soruların yanıtlandığından emin ol.***YARDIMIN İÇİN TEŞEKKÜR EDERİZ!**

CFQ - R

Ebeveynler/Bakıcılar (6-13 yaşlarındaki çocukların ebeveyn veya bakıcılarına) Yeniden Düzenlenmiş Kistik Fibrozis Anketi

Çocuğunuzun hastalığı ve tedavilerinin onun günlük yaşamı üzerine etkilerini anlamak sağlık ekibimizin çocuğunuzun sağlığını takip etmesi ve tedavilerini düzenlemesine yardımcı olabilir. Bu nedenle, özellikle kistik fibrozisli çocukların ebeveynleri için bir yaşam kalitesi anketi hazırladık. Bu formu doldurmayı kabul ettiğiniz için teşekkür ederiz.

Açıklama: Aşağıdaki sorular çocuğunuzun algıladığı şekli ile sağlığının güncel durumuyla ilgilidir. Bu bilgi, onun günlük yaşamında kendini nasıl hissettiğini daha iyi anlamamıza yardımcı olacaktır. Lütfen tüm soruları yanıtlayın. Doğru ya da yanlış yanıtlar yoktur! Eğer nasıl yanıt vereceğinizden emin değilseniz çocuğunuzun durumuna en uygun görünen yanıtı seçin.

Bölüm I. Demografik

Lütfen sizden istenen bilgiyi doldurun ya da yanıtını gösteren kutucuğu işaretleyin.

A. Çocuğunuzun doğum tarihi nedir?

Tarih

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

Ay Gün Yıl

B. Çocukla yakınlığınız nedir?

- ☐ Anne
☐ Baba
☐ Büyükanne
☐ Büyükbaba
☐ Diğer akraba
☐ Koruyucu anne
☐ Koruyucu baba
☐ Diğer (lütfen açıklayın): _____
☐ Bu soruyu yanıtlamamayı tercih ediyorum

C. Aşağıdakilerden hangisi çocuğunuzun ırksal ya da etnik kökenini en iyi tanımlar?

- ☐ Türk
☐ Balkanlar
☐ Ortadoğu kökenli
☐ Orta Asya Kökenli
☐ Diğer (Belirtiniz): _____
☐ Bu soruya cevap vermemeyi tercih ediyorum

D. Son iki hafta içinde çocuğunuz tatile gitti mi ya da

sağlığı ile ilgili **olmayan** nedenlerle okuldan uzak kaldı mı?

- ☐ Evet ☐ Hayır

E. Sizin doğum tarihiniz nedir?

Tarih

--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

Ay Gün Yıl

F. Şu andaki evlilik durumunuz nedir?

- ☐ Bekar/ hiç evlenmemiş
☐ Evli
☐ Dul
☐ Boşanmış
☐ Ayrı
☐ Yeniden evlenmiş
☐ Birlikle birlikte yaşıyor

G. Okulda bitirdiğiniz en son sınıf hangisi?

- ☐ Lise ya da daha az
☐ Lise diploması
☐ Meslek lisesi
☐ Üniversite
☐ Yüksek lisans
☐ Doktora ve üstü

H. Aşağıdakilerden hangisi şu andaki iş ya da okul durumunuzu en iyi belirtiyor?

- ☐ İş arıyor
☐ Tam ya da yarım gün çalışıyor (ev dışı ya da evden yönetilen bir iş)
☐ Ev hanımı
☐ Sağlığım nedeni ile çalışmıyorum
☐ Başka nedenlerle çalışmıyorum

Bölüm II. Yaşam Kalitesi

Lütfen yanıtınıza uyan kutuyu işaretleyerek çocuğunuzun son iki haftada kendini nasıl hissettiğini belirtin.

<i>Son iki hafta içinde çocuğunuz şunlardan ne kadar zorluk çekti:</i>	Çok	Biraz	Çok az	Hiç
1. Koşma ya da spor gibi ağır aktiviteleri yapma	☐	☐	☐	☐
2. Diğerleri kadar hızlı yürüme	☐	☐	☐	☐
3. Merdivenleri diğerleri kadar hızlı çıkma	☐	☐	☐	☐
4. Kitap, çanta ya da sırt çantası gibi ağır cisimleri taşıma ya da kaldırma	☐	☐	☐	☐
5. Birkaç kat merdiven çıkma	☐	☐	☐	☐

Lütfen yanıtınıza uyan kutuyu işaretleyin.

Son iki hafta içinde çocuğunuzun aşağıdaki durumları hangi sıklıkta yaşadığını belirtin:

	Her zaman	Sıklıkla	Bazen	Hiç
6. Mutlu göründü	☐	☐	☐	☐
7. Endişeli göründü	☐	☐	☐	☐
8. Yorgun göründü	☐	☐	☐	☐
9. Öfkeli göründü	☐	☐	☐	☐
10. İyi göründü	☐	☐	☐	☐
11. Mızız göründü	☐	☐	☐	☐
12. Enerjik göründü	☐	☐	☐	☐
13. Hastalığı ya da tedavileri nedeni ile okul ya da diğer aktivitelerden uzak kaldı ya da geç kaldı	☐	☐	☐	☐

Lütfen yanıtınıza uyan sayıyı yuvarlak içine alınız. Lütfen her soru için tek bir yanıt seçin.

Çocuğunuzun geçtiğimiz iki hafta içindeki sağlık durumunu düşününce:

14. Çocuğunuz hangi ölçüde spor yaptı ya da beden dersi gibi diğer fiziksel aktivitelerle katıldı?
1. Fiziksel aktivitelerle katılmadı
 2. Spora normalden daha az katıldı
 3. Herzamanki kadar katıldı ama biraz zorluk çekti
 4. Fiziksel aktivitelerle zorluk çekmeden katıldı

15. Çocuğunuz yürümede ne kadar zorluk yaşadı?

1. Yorulmadan uzun süre yürütebilir
2. Uzun süre yürütebilir ama yorulur
3. Uzun süre yürüyemez çünkü çabuk yorulur
4. Yapabildiği zamanlarda yürümekten kaçınıyor çünkü onun için çok yorucu



Ebeveynler/Bakıcılar (6-13 yaşlarındaki çocukların ebeveyn veya bakıcılarına)
Yeniden Düzenlenmiş Kistik Fibrozis Anketi

Lütfen yanıtınızı gösteren kutuyu seçin.

Çocuğumuzun son iki hafta içindeki sağlığını düşününce, her cümlemin çocuğunuz için ne ölçüde doğru veya yanlış belirtin:

	Çok doğru	Biraz doğru	Biraz yanlış	Çok yanlış
16. Çocuğum fizik efordan sonra toparlanmakta zorluk çekiyor.....	☐	☐	☐	☐
17. Yemek zamanları bir savaş.....	☐	☐	☐	☐
18. Çocuğumun tedavileri aktivitelerini engelliyor.....	☐	☐	☐	☐
19. Çocuğum yaşıtı olan diğer çocuklara göre kendini küçük hissediyor.....	☐	☐	☐	☐
20. Çocuğum kendini yaşıtı olan diğer çocuklardan fiziksel olarak farklı hissediyor.....	☐	☐	☐	☐
21. Çocuğum çok zayıf olduğunu düşünüyor.....	☐	☐	☐	☐
22. Çocuğum kendini sağlıklı hissediyor.....	☐	☐	☐	☐
23. Çocuğum içine kapanma eğiliminde.....	☐	☐	☐	☐
24. Çocuğum normal bir hayat yürütüyor.....	☐	☐	☐	☐
25. Çocuğum normalden daha az eğleniyor.....	☐	☐	☐	☐
26. Çocuğumun diğerleri ile iyi geçinmekte sorunları oluyor.....	☐	☐	☐	☐
27. Çocuğum dikkatini toplamakta olmakta zorluk çekiyor.....	☐	☐	☐	☐
28. Çocuğum okul ödevleri ya da yaz aktivitelerine (örn. Kamp) yetişebiliyor.....	☐	☐	☐	☐
29. Çocuğum okul yada yaz (kamp) aktivitelerinde normaldeki kadar iyi gitmiyor.....	☐	☐	☐	☐
30. Çocuğum tedavilerine her gün çok zaman harcıyor.....	☐	☐	☐	☐

Lütfen yanıtınıza uyan sayıyı yuvarlak içine a. Lütfen her soru için tek bir yanıt seçin..

31. Çocuğunuz için hergün tedavilerini (ilaçlar dahil) yapmak ne kadar zor?

1. Hiç
2. Biraz
3. Orta derecede
4. Çok

32. Sizce çocuğunuzun sağlığı şimdi nasıl?

1. Mükemmel
2. İyi
3. Orta
4. Kötü

Bölüm III. Yakınmalarla İlgili Zorlukları

Aşağıdaki soru grubu çocuğunuzun öksürük ve nefes darlığı gibi bazı solunum zorluklarını hangi sıklıkta yaşadığını belirlemek için düzenlenmiştir.

Son iki hafta içinde çocuğunuz:	Çok	Biraz	Çok az	Hiç
33. Çocuğum kilo almada zorlandı.....	☐	☐	☐	☐
34. Çocuğum göğsünde doluluk hissetti.....	☐	☐	☐	☐
35. Çocuğum gün içinde öksürdü.....	☐	☐	☐	☐
36. Çocuğum balgam çıkarmak zorunda kaldı	☐	☐	☐	☐

↓
38. soruya
git

37. Çocuğumun balgamı genelde: ☐ Berrak ☐ Berrak-sarı ☐ Sarımsı yeşil
☐ Yeşil ve biraz kanlı ☐ Bilmiyorum

Son iki hafta içinde ne sıklıkla:	Her zaman	Sıklıkla	Bazen	Hiç
38. Çocuğumun hışiltısı (hırıltısı) oldu.....	☐	☐	☐	☐
39. Çocuğum nefes almada zorlandı.....	☐	☐	☐	☐
40. Çocuğum öksürdüğü için gece uyandı.....	☐	☐	☐	☐
41. Çocuğumun gazı oldu.....	☐	☐	☐	☐
42. Çocuğumun ishali oldu.....	☐	☐	☐	☐
43. Çocuğumun karın ağrısı oldu.....	☐	☐	☐	☐
44. Çocuğumun yemek yeme problemleri oldu.....	☐	☐	☐	☐

Lütfen tüm soruların yanıtlandığından emin ol.

YARDIMINIZ İÇİN TEŞEKKÜR EDERİZ!