T.C.

HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ

SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

# KİSTİK FİBROZİSLİ HASTALARDA MALNÜTRİSYON VE BESLENME DURUMUNUN SAPTANMASI

Dyt. Hatice AKBIYIK

Beslenme Bilimleri

YÜKSEK LİSANS TEZİ

TEZ DANIŞMANI

Doç. Dr. Hülya GÖKMEN ÖZEL

ANKARA

2014

Anabilim Dalı :**Beslenme ve Diyetetik**

Program :**Beslenme Bilimleri**

Tez Başlığı :**Kistik fibrozisli hastalarda malnütrisyon ve beslenme durumunun saptanması**

Öğrenci Adı-Soyadı :**Hatice Akbıyık**

Savunma Sınavı Tarihi :**16.07.2014**

Bu çalışma jürimiz tarafından yüksek lisans/doktora tezi olarak kabul edilmiştir.

Jüri Başkanı: **Prof. Dr. Gülden Köksal**
**Hasan Kalyoncu Üniversitesi**

Tez danışmanı: **Doç. Dr. Hülya Gökmen Özel**
**Hacettepe Üniversitesi**

Üye: **Prof. Dr. Nural Kiper**
**Hacettepe Üniversitesi**

Üye: **Doç. Dr. Gülhan Samur**
**Hacettepe Üniversitesi**

Üye: **Doç. Dr. Emine Yıldız**
**Hacettepe Üniversitesi**

ONAY

Bu tez Hacettepe Üniversitesi Lisansüstü Eğitim-Öğretim ve Sınav Yönetmeliğinin ilgili maddeleri uyarınca yukarıdaki jüri tarafından uygun görülmüş ve Sağlık Bilimleri Enstitüsü Yönetim Kurulu kararıyla kabul edilmiştir.

Prof.Dr. Ersin FADILLIOĞLU
Müdür

# TEŞEKKÜR

Araştırmanın her döneminde beni destekleyen, bilgi ve deneyimleri ile her konuda beni aydınlatan Sevgili Hocam Doç. Dr. Hülya GÖKMEN ÖZEL'e,

Araştırmanın veri toplama aşamasında Kistik Fibrozis hastalığı konusunda desteğini esirgemeyen Sayın Prof. Dr. Nural KİPER, Prof. Dr. Gülden KÖKSAL ve Uzm. Dr. Nagehan EMİRALİOĞLU'na,

Araştırmanın her aşamasında bilgi ve deneyimleri ile yardımını esirgemeyen çalışma arkadaşlarım Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Beslenme ve Diyet Ünitesi sevgili diyetisyenleri Sabriye SARUHAN, Nurcan BAĞLAM, Damla YILDIRIM ve Sine ÖRS'e dostluk ve paylaşımları için,

Hayatımın her döneminde maddi ve manevi destekleri ile beni güçlendiren ve yüreklendiren annem Ayşe AKBIYIK, babam Mustafa AKBIYIK, ablam Hafize AKBIYIK ve kardeşim İsmail AKBIYIK'a sonsuz teşekkür ederim.

# ÖZET

**Akbıyık H. Kistik Fibrozisli Hastalarda Malnütrisyon ve Beslenme Durumunun Saptanması. Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Beslenme Bilimleri Yüksek Lisans Tezi. Ankara, 2014.** Kistik fibrozisli hastalarda malnütrisyon ve beslenme durumunun saptanması amacıyla, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı tarafından kistik fibrozis tanısı ile izlenen 2-20 yaş arası 166 hasta araştırma kapsamına alınmıştır. Çalışmaya alınan her hastanın ebeveynine anket formu uygulanarak, hastaya ait genel bilgiler, beslenme öyküsü ve 24 saatlik besin tüketim kaydı ve antropometrik ölçümleri alınmıştır. Araştırma kapsamına alınan hastaların %53'ü erkek, %47'si kızdır. Hastaların %10.1'inin yaşa göre vücut ağırlığı Z skoru değerleri, malnütrisyon olarak değerlendirilen -2SD'nin altında, %29.6'sı malnütrisyon riski altındadır. Hastaların %21.0'inin boy uzunluğu Z skoru değerleri, bodur olarak tanımlanan -2SD'nin altında, %33.3'ünün ≥ -2SD < -1SD arasındadır. Hastaların %25.3'ü sadece oral, %74.7'si hem oral hem enteral beslenmektedir. Hastaların %41'inin sabah öğününü atladığı, en fazla atlanan öğünün her yaş grubunda sabah öğünü olduğu bulunmuştur. Hastaların %67'sinin RDA'ya göre günlük enerji alımı yetersiz (<%120), %69.5'inin protein alımı yetersiz, %68.2'sinin karbonhidrat alımı yetersiz, %68.9'unun yağ alımı yetersizdir. Hastaların %98.1'inin diyetle A vitamini alımı, %100'ünün E vitamini alımı ve %82.3'ünün K vitamini alımı yetersizdir. Hastaların %81'inin diyetle folik asit alımı %55.4'ünün niasin alımı ve %50.6'sının C vitamini alımının yetersiz olduğu saptanmıştır. Mineral alımları açısından değerlendirildiğinde ise hastaların %66.4'ünün kalsiyum alımı, %44.5'inin demir alımı ve %13.4'ünün çinko alımının yetersiz olduğu bulunmuştur. Kistik fibrozisli hastalarda enerji dengesizliği, malabsorpsiyon, kronik infeksiyonlar, artmış metabolik hız, safra tuzlarının enterohepatik dolaşımında oluşan değişiklikler, antibiyotik kullanımı, gastroözofageal reflü, inatçı öksürük ve kronik psikososyal stresin neden olduğu anoreksi durumu nedeniyle malnütrisyon riski yüksektir. Kistik fibrozisli hastaların multidisipliner yaklaşım ile erken tanı, yakın takip, uygun tedavi ve ailelerin desteklenmesi ile hastaların beslenme durumundaki bozulma ve hastalığın kötü prognozu azaltılabilir.

**Anahtar kelimeler:** Kistik fibrozis, malnütrisyon, beslenme durumu

## ABSTRACT

**Akbıyık H. Assessment of nutritional status and malnutrition in children with cystic fibrosis. Hacettepe University Institute of Health Sciences, MSc Thesis in Nutrition Sciences, Ankara, 2014.** In order to evaluate the nutritional status and malnutrition 166 patients with cystic fibrosis, aged 2-20 years (7.4±4.8), followed up by Hacettepe University Faculty of Medicine Department of Pediatrics Pulmonology were included. A questionnaire including information about the general information, nutritional habits and a 24 hour dietary recall was administrated. Anthropometric measurements were evaluated. There were 53% boys and 47% girls. According to weight-for-age Z score (WAZ) values, 10.1% of patients were underweight (WAZ <-2SD), 29.6% of patients were risk of malnutrition (WAZ ≥-2SD <-1SD). When height-for-age Z score values evaluated, it was seen that 21.0% of the patients were stunted (<-2SD) and 33.3% of patients were between ≥-2SD and <-1SD. When feding type evaluated, it was found that 25.3% of the patients were on oral feeding, 74.7% were both oral and enteral feeding. 41% of the patients skipped the morning meal, the most skipped meal for all age groups was morning meal. When patients requirements were calculated as 120% of RDA, the mean covarage percentages for energy, protein, carbohydrate and fat intakes were 67%, 69.5%, 68.2% and 68.9%, respectively. Vitamin A, E and K intakes of 98.1%, 100%, and 82.3% of the patients were insufficient, respectively. When dietary folic acid, niacin and vitamin C intakes evaluated, it was found that 81%, 55.4% and 50.6% of the patients were insufficient. When mineral intakes were also evaluated, it was seen that 66.4% of calcium intake, 44.5% of zinc intake and 13.4% of iron intake were insufficient. In patients with cystic fibrosis, malabsorption, energy imbalance, chronic infections, changes enterohepatic circulation of bile salts, increased metabolic rate, use of antibiotics, gastroesophageal reflux, persistent cough and chronic psychosocial stress caused by anorexia is a high risk of malnutrition due to the situation. Multidisciplinary approach in cystic fibrosis patients with early diagnosis, appropriate treatment and supporting families with deterioration of nutritional status of patients and poor prognosis of the disease can be reduced.

**Key words:** Cystic fibrosis, malnutrition, nutritional status

# İÇİNDEKİLER


| | Sayfa |
|---|---|
| ONAY SAYFASI | İİİ |
| TEŞEKKÜR | İV |
| ÖZET | V |
| ABSTRACT | Vİ |
| İÇİNDEKİLER | Vİİ |
| SİMGELER VE KISALTMALAR DİZİNİ | Xİ |
| TABLOLAR DİZİNİ | Xİİİ |
| 1.GİRİŞ | |
| 1.1. Kuramsal Yaklaşım ve Kapsam | 1 |
| 1.2. Amaç ve Varsayım | 2 |
| 2.GENEL BİLGİLER | |
| 2.1. Tanım ve Epidemiyoloji | 3 |
| 2.2. Genetik | 4 |
| 2.3. Patogenez | 5 |
| 2.4. KLİNİK BULGULAR | |
| 2.4.1. Yenidoğan Dönemi | 6 |
| 2.4.2. Süt Çocukluğu ve Çocukluk Dönemi | 6 |
| 2.4.3. Adölesan ve Erişkin Dönemi | 6 |
| 2.5. TANI YÖNTEMLERİ | 7 |
| 2.6. KOMPLİKASYONLAR | |
| 2.6.1. Solunum Sistemi Komplikasyonları | 7 |

2.6.2. Gastrointestinal Sistem Komplikasyonları

2.6.2.1. Pankreatik Yetersizlik 8

2.6.2.2. Distal İntestinal Obstrüksiyon Sendromu 10

2.6.3. Endokrin Komplikasyonları

2.6.3.1. Gecikmiş Puberte 11

2.6.3.2. Kistik Fibrozise Bağlı Gelişen Diyabet 12

2.6.4. Beslenme ile İlgili Sorunlar

2.6.4.1. Malnütrisyon 13

2.6.4.2.Vitamin ve Mineral Yetersizlikleri 15

2.6.4.3. Elzem Yağ Asiti Yetersizlikleri 17

2.7. TEDAVİ YÖNTEMLERİ 18

2.7.1. Akciğer Hastalığının Tedavisi 18

2.7.2. Diyet Tedavisi 19

2.7.2.1. Beslenme Durumunun Değerlendirilmesi 19

2.7.2.2. Diyetin Temel Bileşenleri 24

2.7.2.3. Vitamin ve Mineral Desteği 25

2.7.2.4. Beslenme Desteği 29

2.7.2.5. Anabolik İlaçların Kullanımı 32

2.7.2.6. Kistik Fibrozisli Bebeklerin Beslenmesi 33

2.7.2.7. Enzim Desteği 34

2.7.2.8. Tuz Desteği 36

2.7.2.9. Kistik Fibrozise Bağlı Diyabetin Beslenme Tedavisi 37

2.7.2.10. Diyet Eğitimi ve Davranış Terapisi 39

2.8. Kistik Fibrozisli Hastalarda Gebelik ve Beslenme 41

2.9. Tamamlayıcı ve Alternatif Tıp 42

2.10. Hastalığın Prognozu 42

3. GEREÇ VE YÖNTEM

3.1. Araştırmanın Yeri, Zamanı ve Örneklem Seçimi 43

3.2. Araştırmanın Genel Planı 43

3.3.Verilerin Toplanması ve Değerlendirilmesi 43

3.3.1. Anket Formu 44

3.3.2. Antropometrik Ölçümler 44

3.3.3. Besin Tüketim Durumunun Değerlendirilmesi 45

3.3.4. Hastaların Bazı Klinik, Biyokimyasal ve Hematolojik Bulgularının Değerlendirilmesi 46

3.3.5. Verilerin İstatistik Değerlendirilmesi 47

4. BULGULAR

4.1. Hasta ve Ailelere İlişkin Sosyodemografik Özellikler 48

4.2. Hastaların Beslenme Öyküsü, Beslenme Alışkanlıkları ve Besin Destek Kullanımlarının Değerlendirilmesi 51

4.3. Hastaların Enerji ve Besin Öğesi Alım Durumlarının Değerlendirilmesi 56

4.4. Hastaların Antropometrik Ölçümlerinin Değerlendirilmesi 79

4.5. Hastaların Bazı Klinik, Biyokimyasal ve Hematolojik Bulgularının Değerlendirilmesi 86

4.6. Hastalarda Klinik Bulgular ve Malnütrisyon İlişkisi 94

5. TARTIŞMA

5.1. Hasta ve Ailelere İlişkin Sosyodemografik Özellikler 102

5.2. Hastaların Beslenme Öyküsü, Beslenme Alışkanlıkları ve Besin Destek Kullanımlarının Değerlendirilmesi 103

5.3. Hastaların Enerji ve Besin Öğesi Alım Durumlarının Değerlendirilmesi 107

5.4. Hastaların Antropometrik Ölçümlerinin Değerlendirilmesi 114

5.5. Hastalarda Klinik Bulgular ve Malnütrisyon İlişkisi 118

6. SONUÇLAR 123

7. ÖNERİLER 131

8. KAYNAKLAR 133

EKLER

EK1: Etik Kurul Onayı

EK2: Araştırmada Kullanılan Anket Formu

EK3: Aydınlatılmış Veli Onam Formu ve Çocuk Rıza Formu

# SİMGELER VE KISALTMALAR

| | |
|---|---|
| AKŞ | Açlık Kan Şekeri |
| ALT | Alanin Aminotransferaz |
| AST | Aspartat Aminotrasferaz |
| BÇ | Baş Çevresi |
| BİA | Biyoelektriksel İmpedans Analizi |
| BKİ | Beden Kütle İndeksi |
| BMR | Bazal Metabolizma Hızı |
| BEBİS | Beslenme Bilgi Sistemi |
| CDC | Hastalık Kontrol ve Önleme Merkezi (Center for Disease Control and Prevention) |
| cm | santimetre |
| DEXA | Kemik Dansitometre ( Dual Energy X-Ray) |
| DHA | Dokozahekzoenoikasit |
| DİOS | Distal İntestinal Obstrüksiyon Sendromu |
| DLW | Doubly Labeled Water |
| $FEV_1$ | Birinci Saniyedeki Zorlu Ekspiratuvar Hacim |
| FEF | Zorlu Ekspiratuvar Akım |
| FVC | Zorlu Vital Kapasite |
| FSH | Folikül Uyarıcı Hormon |
| GLA | Gamma-karboksiglutamik asit |
| g | gram |
| HDL | Yüksek Dansiteli Lipoprotein |
| KF | Kistik Fibrozis |
| KFTR | Kistik Fibrozis Transmembran Regülatörü |
| KFBD | Kistik Fibrozise Bağlı Diyabet |
| kg | kilogram |
| kkal | kilokalori |
| $m^2$ | Metrekare |
| mg | Miligram |

| | |
|---|---|
| mL | Mililitre |
| µg | Mikrogram |
| NCHS | Sağlık İstatistiği Ulusal Merkezi (National Center For Health Statistics) |
| IGF-1 | İnsülin Benzeri Büyüme Faktörü |
| IGFBP3 | İnsülin Benzeri Büyüme Faktörü Bağlayıcı Protein-3 |
| IL-1,2,6,8 | İnterlökin-1,2,6,8 |
| İBW | İdeal Vücut Ağırlığı Yüzdesi |
| L | Litre |
| LDL | Düşük Dansiteli Lipoprotein |
| LH | Luteinleştirici Hormon |
| RDA | Önerilen Günlük Alım Miktarı (Recommend Daily Allowance) |
| REE | Dinlenme Enerji Harcaması |
| RNI | Önerilen Besin öğesi Alımı ( Recommend Nutrition İntake) |
| PNL | Polimorf Nükleolenfosit |
| PIVKA-II | K Vitamini Eksikliğinde Uyarılan Protein |
| TNF | Tümör Nekroz Faktör |
| TPN | Total Parenteral Nutrisyon |
| TDKK | Triseps Deri Kıvrım Kalınlığı |
| ÜOKKA | Üst Orta Kol Kas Alanı |
| ÜOKYA | Üst Orta Kol Yağ Alanı |
| ÜOKÇ | Üst Orta Kol Çevresi |
| SHBG | Sex Hormon Bağlayıcı Globulin |
| SD | Standart Sapma |
| OGTT | Oral Glikoz Tolerans Testi |
| VA | Vücut Ağırlığı |
| WAZ | Vücut Ağırlığı Z skoru |
| WHO | Dünya Sağlık Örgütü |
| X | Ortalama |
| % | Yüzde |

# TABLOLAR

**Sayfa**

2.1. Kistik fibrozisli hastaların klinikte beslenme durumunu değerlendirme sıklığı 23

2.2. Kistik fibrozisli hastalarda beslenme durumuna müdahale aşamaları 24

2.3. Kistik fibrozisli hastalarda yağda çözünen vitaminler için günlük doz önerisi 27

2.4. Kistik fibrozisli hastalarda beslenme durumunun izlem sıklığı 28

2.5. Kistik fibrozisli hastalarda beslenme solüsyonlarının enerji içerikleri 31

2.6. Kistik fibrozisli hastalarda beslenme solüsyonları 32

2.7. Kistik fibrozisli hastalarda kullanılan enzim preparatları 34

2.8. Yaşa göre pankreatik enzim tedavisinin dozu 35

2.9. KF ve KFBD hastalarında beslenme planının karşılaştırılması 39

4.1. Kistik fibrozisli hastaların yaşa ve cinsiyete göre dağılımı (%) 48

4.2. Kistik fibrozisli hastaların KF hastalığı yaşına göre dağılımı (%) 48

4.3. Kistik fibrozisli hastaların yaşadığı bölgelere göre dağılımı (%) 49

4.4. Ebeveynlerin bazı sosyo-demografik özelliklerinin aritmetik ortalama ($\bar{x}$)standart sapma (S) ve alt-üst değerleri 49

4.5. Ebeveynlerin bazı sosyo-demografik özelliklerine göre dağılımı (%) 50

4.6. Kistik fibrozisli hastaların anne sütü alma durumlarının cinsiyete göre dağılımı (%) 51

4.7. Kistik fibrozisli hastaların toplam anne sütü alma sürelerinin yaş gruplarına göre dağılımı (%) 51

4.8. Kistik fibrozisli hastaların anne sütü bırakılma nedeni ve tamamlayıcı besin alma durumlarının dağılımı (%) 52

4.9. Kistik fibrozisli hastaların anne sütü alma durumunun aritmetik ortalama ($\bar{x}$) standart sapma (S) ve alt-üst değerleri 52

4.10. Kistik fibrozisli hastaların beslenme durumlarının dağılımı aritmetik ortalama ($\bar{x}$) standart sapma (S) ve alt-üst değerleri 54

4.11. Kistik fibrozisli hastaların tuz ile ek vitamin mineral kullanım durumlarının dağılımı (%) 55

4.12. Kistik fibrozisli hastaların standart tedavi dışında kullandıkları ürünlerin dağılımı (%) 56

4.13. Hastaların yaş gruplarına göre enerji ve besin ögesi alımlarına ilişkin ortalama ($\bar{x}$) ve standart sapma (S) ve alt- üst değerleri 59

4.14. Kistik fibrozisli hastaların yaşa gruplarına göre normal beslenme ve enteral ürün ile aldıkları enerji, makro besin öğeleri ve yağda eriyen vitaminlerin önerilen miktarları karşılama yüzdelerine ilişkin aritmetik ortalama ($\bar{x}$) standart sapma (S) ve alt - üst değerleri 63

4.15. Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre normal beslenme ve enteral ürün ile aldıkları enerji ve makro besin öğesinin yeterlilik durumlarına göre dağılımı (%) 64

4.16. Kistik fibrozisli hastaların yaşa gruplarına göre normal beslenme, enteral ürün ve multivitamin desteği ile aldıkları A, D, E, K vitaminlerinin önerilen miktarları karşılama yüzdelerine ilişkin aritmetik ortalama ($\bar{x}$) standart sapma (S) ve alt - üst değerleri 67

4.17. Kistik fibrozisli hastaların yaşa gruplarına göre normal beslenme ve enteral ürün ile aldıkları suda eriyen vitamin ve minerallerin önerilen miktarları karşılama yüzdelerine ilişkin aritmetik ortalama ($\bar{x}$) standart sapma (S) ve alt - üst değerleri 71

4.18. Kistik fibrozisli hastaların yaşa gruplarına göre normal beslenme ile aldıkları enerji, makro besin öğeleri ve yağda eriyen vitaminlere ilişkin aritmetik ortalama ($\bar{x}$) standart sapma (S) ve alt - üst değerleri 73

4.19. Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre enteral ürün ile aldıkları enerji, makro besin öğeleri ve yağda eriyen vitaminlere ilişkin ortalama ($\bar{x}$) ve standart sapma (S) ve alt- üst değerleri 77

4.20. Kistik fibrozisli hastaların yaş grubuna göre bazı antropometrik ölçümlerin z skorlarının aritmetik ortalama ($\bar{x}$), standart sapma (S) ve alt- üst değerleri 80

4.21. Kistik fibrozisli hastaların yaşa ve cinsiyete göre vücut ağırlıklarının z skoru değerlerinin dağılımı (%) 81

4.22. Kistik fibrozisli hastaların yaşa ve cinsiyete göre boy uzunluklarının z skoru değerlerinin dağılımı (%) 81

4.23. Kistik fibrozisli hastaların yaşa ve cinsiyete göre beden kütle indekslerinin (BKI) z skoru değerlerinin dağılımı (%) 82

4.24. Kistik fibrozisli hastaların yaşa ve cinsiyete göre üst orta kol çevrelerinin (ÜOKÇ) persentil değerlerinin dağılımı (%) 83

4.25. Kistik fibrozisli hastaların yaşa ve cinsiyete göre triseps deri kıvrım kalınlığı (TDKK) persentil değerlerinin dağılımı (%) 84

4.26. Kistik fibrozisli hastaların yaşa ve cinsiyete göre BIA ölçümlerinin aritmetik ortalama ( $\bar{x}$ ), standart sapma (S) ve alt- üst değerleri 85

4.27. Kistik fibrozisli hastaların yaşa gruplarına göre BİA ölçümlerinin dağılımı (%) 85

4.28. Kistik fibrozisli hastaların enzim kullanımı ve dışkı durumlarının aritmetik ortalama ( $\bar{x}$ ) standart sapma (S) ve alt-üst değerleri 86

4.29. Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre biyokimyasal ve hematolojik bulgularının aritmetik ortalama ( $\bar{x}$ ), standart sapma (S) ve alt- üst değerleri 88

4.30. Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre biyokimyasal ve hematolojik bulgularının dağılımı (%) 89

4.31. Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre son bir yılda balgam kültüründe üreyen mikroorganizma durumlarının dağılımı (%) 90

4.32. Kistik fibrozisli hastaların toplam anne sütü alma sürelerine göre son bir yılda balgam kültüründe üreyen mikroorganizma değerlerinin dağılımı (%) 90

4.33. Kistik fibrozisli hastaların son bir yılda antibiyotik kullanım durumuna göre dağılımı (%) 91

4.34. Kistik fibrozisli hastaların komplikasyon gelişme durumlarına göre dağılımları (%) 92

4.35. Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre solunum işlev testinin aritmetik ortalama ( $\bar{x}$ ) standart sapma (S) ve alt- üst değerleri 93

4.36. Hastaların yaşa gruplarına göre $FEV_1$ (%) değerlerinin dağılımı (%) 93

4.37. Hastaların $FEV_1$ (%) değeri sınıflamasına göre balgam kültüründe üreyen mikroorganizma dağılımı (%) 94

4.38. Kistik fibrozisli hastaların $FEV_1$ (%) değerine göre yaşa göre boy uzunluğu Z skoru değerlerinin dağılımı (%) 95

4.39. Hastaların $FEV_1$ (%) durumuna göre BKİ Z skoru değerleri dağılımı (%) 95

4.40. Kistik fibrozisli hastaların $FEV_1$ (%) değerine göre TDKK persentil değerleri dağılımı (%) 97

4.41. Kistik fibrozisli hastaların $FEV_1$ (%) değerine göre ÜOKÇ değerleri dağılımı (%) 97

4.42. Hastaların serum albümin değerlerinin $FEV_1$ (%) durumlarına göre dağılımı (%) 98

4.43. Hastaların KF hastalığı yaşına göre BKİ Z skoru dağılımı (%) 98

4.44. Hastaların KF hastalığı süresine göre ÜOKÇ değerleri dağılımı (%) 99

4.45. Kistik fibrozisli hastaların BKİ Z skoru değerlerine göre atlanan öğünlerin dağılımı (%) 99

4.46. Kistik fibrozisli hastaların malnütrisyon durumuna göre enteral ürün kullanımının dağılımı (%) 100

4.47. Kistik fibrozisli hastaların malnütrisyon durumuna göre kullanılan enteral ürün miktarlarının dağılımı (%) 101

# 1. GİRİŞ

## 1.1. Kuramsal Yaklaşım ve Kapsam

Kistik fibrozis otozomal resesif geçişli, kronik ve progresif ilerleyen, temel olarak akciğer ve pankreas olmak üzere birden çok organ hasarıyla karakterize kalıtsal bir hastalıktır. Kistik fibrozis hastalığı mutasyonun türüne göre hafif-orta-şiddetli kronik akciğer hastalığı, steatore, malabsopsiyonlar, büyüme ve gelişmede güçlüklerle seyredebilir (1).

Kistik fibroziste birçok etken ağırlık kazanımında yetersizliğe ve malnütrisyona neden olmaktadır. Hastaların yaklaşık %85-90'ında pankreas yetersizliği bulunmaktadır, bu hastalarda yeterli enzim replasman tedavisine rağmen besinlerin optimal emilimini başarmak güçtür. Gastroözofageal reflü, kronik inflamasyon, kronik malabsorpsiyon, steatore, dışkıyla enerji kaybının artması, besin alımının azalması ve distal intestinal obstrüksiyon sendromu yeterli düzeyde enerji alımını engelleyen etmenlerdir. Hastalık sürecindeki bulgular iştahı baskılarken, akciğer hasarının ilerlemesi günlük enerji gereksinimini artırır (2).

Kistik fibrozisli hastalarda kısa sürede oluşan malnütrisyon; vücut kas dokusunu azaltmakta, diyafram ve diğer solunum kaslarının kasılma kuvvetininin azalmasına neden olmakta, akciğer gelişimini olumsuz etkilemekte ve immün yanıtı baskılayarak pulmoner kolonizasyon riskini artırmaktadır (3,4).

Kistik fibrozis hastalarında beslenme durumu, akciğer hastalığının prognozunda önemli bir rol oynamaktadır. Birçok çalışmada hastalarda önerilen beslenme durumunu sağlamanın, gelişim parametrelerin daha iyi olması, beklenen yaşam süresinin önemli derecede artması ve akciğer işlevlerinin daha iyi olması ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Birçok kesitsel çalışmalarda BKİ ≥50. persentil kistik fibrozisli hastalarda, akciğer fonksiyonunun daha iyi korunduğu gösterilmiştir (5,25,45). Ancak bu hastalarda beslenmenin sağlanması her zaman mümkün değildir ve malnutrisyon yaygındır. Kistik fibrozisli hastaların tedavisinde pulmoner fonksiyonu etkileyen beslenme durumu saptanmalı, erken müdahale ve yakın izlem ile ilerleyen akciğer hasarı azaltılmalıdır.

## 1.2. Amaç(lar)

Bu araştırma, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı'nda kistik fibrozis tanısı ile izlenen 2-20 yaş arası hastaların beslenme durumlarını saptamak, antropometrik ölçümleri yardımı ile büyüme durumlarını değerlendirmek ve malnütrisyon sıklığını incelemek amacı ile planlanmış ve yürütülmüştür.

## 1.3. Araştırmanın Varsayımları

1. Kistik fibrozisli hastalara önerilen diyetin tüketimi yetersizdir.
2. Kistik fibrozisli hastalarda malnütrisyon ve büyüme geriliği sık görülmektedir.
3. Kistik fibrozisli hastalarda beslenme durumu ile akciğer işlevleri arasında olumlu bir ilişki vardır.

# 2. GENEL BİLGİLER

## 2.1. Tanım ve Epidemiyoloji

Kistik fibrozis hastalığı kistik fibrozis transmembran regülatör (KFTR) proteinini kodlayan gendeki mutasyonun neden olduğu, birden çok organ ve ekzokrin bezleri etkileyen, otozomal resesif geçişli, mortalitesi yüksek, kronik ve progresif bir hastalıktır (6). KFTR proteini, epitelin apikal membranlarında klor dolaşımını düzenler. Bu proteinin yapısal ve işlevsel bozukluğu, epitel hücre salgılarının bileşiminde değişiklikler ile sonuçlanır. Hastalık terde elektrolit yoğunluğunun artması, pankreatik yetersizlik, mukus akışkanlığı klirensinde azalma, akut pulmoner alevlenme atakları ve kronik akciğer infeksiyonu ile karakterizedir (7).

Kistik fibrozis hastalığı bütün etnik gruplarda olmasına rağmen beyaz ırkta daha yaygındır. Hastalığın ortalama prevelansı beyaz ırkta 1/2500- 1/3500, Afrika kökenli Amerikalılarda 1/1700, İsveç'te 1/5600, Danimarka'da 1/4700, Brezilya'da 1/10000, Amerika Birleşik Devletleri'nde 0.797/10.000, Avrupa Birliği ülkelerinde 0.737/10.000'dir. Hastalığın ülkemizdeki prevelansı 1/3000 olarak belirtilmesine karşın akraba evliliği yaygın olduğu için bu oranın daha yüksek olduğu düşünülmektedir (8-10). Ülkemizde yapılan bir çalışmada malnütrisyonu ve/veya akciğer infeksiyonu nedeniyle hastaneye başvuran çocuklarda kistik fibrozis prevelansının %7.1 olduğu bildirilmiştir (11).

Kistik fibrozis hastalığı önceden çocukluk çağı hastalığı olarak kabul edilirken son on yıldır hastalığın patofizyolojisinin daha iyi anlaşılması, güvenilir tanı yöntemlerinin geliştirilmesi, yeni mutasyonların tanımlanması, daha yoğun tıbbi tedavi ve beslenme tedavisi ile hastalarının ortalama yaşam süresi artmıştır (12). Hastaların beklenen yaşam süresi 1950'li yıllarda yaklaşık 5 yıl iken, günümüzde 33-40 yıla kadar uzamıştır (13). Birleşik Krallık'ta 2000 yılından itibaren doğan kistik fibrozisli hastaların beklenen yaşam süresinin 50 yıl olduğu bildirilmiştir (15).

## 2.2. Genetik

Kistik fibrozis hastalığı ilk defa 1936 yılında tanımlanmış, 1989 yılında da bu hastalığa yol açan gen, 7. kromozomda bulunmuştur (12,16). Kistik fibrozis geni, 230-250 kilobaz uzunluğundadır, 27 ekzon içerir ve 1480 aminoasit kodlama yeteneğine sahiptir. Bu gen, KFTR olarak bilinen, 1480 aminoasitten oluşan ve iyon transportunu düzenleyen proteini üretir. KFTR proteini, birincil olarak epitelyum hücrelerinin apikal membranlarında bulunur, temelde klor kanalı olarak görev yapar su, sodyum ve klorun hücre membranları arasında transportu için elzemdir (10,12).

Klinik ve genetik olarak heterojen bir hastalık olan kistik fibrozis, KFTR proteinindeki mutasyonlar sonucu oluşur. Günümüzde kistik fibrozis geninde 1911 mutasyon rapor edilmiştir. Mutasyonlar beş grupta incelenmektedir (17-19).

1. Grup mutasyonlar, dur kodonlarının oluşmasına neden olduğu için kısa KFTR proteini sentezine neden olur. Kısa olan KFTR proteininin klor kanal aktivitesi çok az ya da hiç yoktur.
2. Grup mutasyonlar, KFTR proteini sentezlendikten sonra hücre içindeki lokalizasyonunun bozulmasına neden olur. KFTR proteini, membranın apikal yüzeyine ulaşamadığı için klor kanalları oluşamaz.
3. Grup mutasyonlar KFTR proteininin hücre içindeki taşınımının aksamasına neden olur, bu durumda KFTR proteini hücrenin apikal yüzeyine ulaşır. Bu mutasyonlar ATP'nin klor kanalını açan uyarıcı etkisini azaltır.
4. Grup mutasyonlarda KFTR proteini hücrenin apikal yüzeyine ulaşır ancak kanal aktivitesi tam değildir. Bu mutasyonlar KFTR proteininin membranda oturan kısmında rezidü bir arjinin oluşumuna neden olarak klor iletimini bozar.
5. Grup mutasyonlarda KFTR kanal aktivitesi azalmıştır.

Birinci, ikinci ve üçüncü grup mutasyonların fenotipi ağır, 4. ve 5. grup mutasyonların fenotipi daha hafiftir (17-19).

Mutasyon saptanma oranları, toplumlar arasında farklılık göstermektedir. Örneğin ΔF508 mutasyonunun saptanma oranı, kuzey ülkelerinde %70 iken, Türkiye gibi güney ülkelerinde %20-30 arasında değişmektedir. Bu açıdan kistik fibrozis için taşıyıcılık testleri populasyon içinde yaygın değildir ayrıca, ülkemizde akraba evliliği oranı yüksek olduğu için ortak atasal genlerden dolayı ailenin taşıyıcı statüsü teknik açıdan belirlenemez (17). Ülkemizde yapılan genetik çalışmalarda ΔF508 mutasyonu sıklığı %25.2 olmakla birlikte çok sayıda farklı mutasyon bulunduğu, ancak %30'unun mutasyon açısından sınıflandırılabildiği ve genetik açıdan çok heterojen bir topluluk olduğu belirtilmiştir. Buna bağlı olarak da klinik bulguların ve prognozun farklılık gösterdiği düşünülmektedir (11,19). Avrupa'da yaşayan Türklerde ve Kuzey Afrikalılarda yapılan bir çalışmada Türk hastalarda 31 farklı mutasyon bildirmiş ve bu hastaların %64.2'sinde kistik fibrozise neden olan mutasyon saptanmış, % 35.8'inde saptanamamıştır (20).

**2.3. Patogenez**

Kistik fibroziste mutasyonların neden olduğu KFTR proteinindeki yapısal ve fonksiyonel bozukluk ekzokrin salgıların viskozitesinin artmasına, siliyer disfonksiyona, mukus birikimine ve kronik endobronşial kolonizasyona yol açmaktadır (17). Kistik fibroziste klor kanalının etkilenmesi ile hücre dışına klor salgılanması bozulur, hücrenin içine klor ve sodyum geçişi artar. Bu durumda oluşan salgı, elektrolit ve sudan fakir, koyu yapışkan niteliktedir. Önemli bir kısmı polimorfonükleer lökositlerden ( PNL) gelen bakteriler ve PNL'nin parçalanması ile ortaya çıkan DNA'lar, yoğun olan salgıların viskozitesinin daha da artmasına neden olarak obstrüksiyonu artırmaktadır. Bakteriler ve ürünleri; TNF-alfa, IL-1, IL-2, IL-6, IL-8 gibi sitokinlerin oluşmasında önemli rol almakta, bu sitokinler de PNL'in göçünü artırmaktadır. Özellikle infeksiyon döneminde kistik fibrozisli hastaların kanında ve akciğer salgılarında bu sitokinlerin arttığı gösterilmiştir. Bazı çalışmalarda çok küçük yaşlardaki kistik fibrozisli hastalarda infeksiyon olmadan inflamasyonun olduğu, nötrofillerin, elastazın ve IL-8'in arttığı gösterilmiştir (16,17). Bu bilgiler hastalarda inflamasyonun akciğerde çok erken yaşlarda başladığını ve akciğer hasarının infeksiyon yokken de olduğunu gösterir.

Kistik fibrozis hastalığının solunum sistemine yönelik fizyopatolojisi böyle iken hastalığın etkilerini gösterdiği gastrointestinal sistemde de mekanizma benzerdir. Hastalardaki koyu kıvamlı salgılar pankreas kanallarında tıkanma yaparken aynı zamanda, içinde taşıdığı proteolitik enzimler ile pankreas dokusuna zarar vermeye başlamakta, gittikçe fibrozis ve atrofi gelişen pankreasta yağlanma oluşmaktadır. Önce ekzokrin fonksiyonlarında sonra endokrin fonksiyonlarında bozulmanın sonucunda adacık hücreleri, zarar görür ve insülin eksikliği ortaya çıkmaktadır (19).

## 2.4. KLİNİK BULGULAR

### 2.4.1. Yenidoğan Dönemi

Yenidoğan dönemindeki klinik bulgular, mekonyum ileusu, intestinal atrezi, akciğer grafisinde havalanma fazlalığı, atelektazi, uzamış sarılık, neonatal kolestazis ve kilo alamamadır (12,17,19).

### 2.4.2. Süt Çocukluğu ve Çocukluk Dönemi

Süt çocukluğu ve çocukluk dönemindeki klinik bulgular, büyüme geriliği, hacimli yağlı kötü kokulu diyare, sık tekrarlayan akciğer infeksiyonu, bronşektazi, öksürük, hemolitik anemi, ödem, kolestaz, safra taşı, siroz, tekrarlayan nazal polip, pansinüzit, distal intestinal obstrüksiyon sendromu, Psödo Batters' sendromu, rektal prolapsus, invajinasyon ve vücut yüzeyinde tuzlu tattır (12,17,19).

### 2.4.3. Adölesan ve Erişkin Dönemi

Adölesan ve erişkin dönemindeki klinik bulgular, tekrarlayan wheezing, öksürük, pürülan balgam, tekrarlayan nazal polip, kronik sinüzit, astım, hemoptizi, bronşektazi, distal intestinal obstrüksiyon sendromu, bilier siroz, portal hipertansiyon, parmaklarda çomaklaşma, gecikmiş puberte, diabetes mellitus, infertilite ve sterilitedir (12,17,19).

## 2.5. TANI YÖNTEMLERİ

Kistik fibrozis tanısı, en az bir klinik bulgu varlığı ya da yenidoğan tarama testi pozitifliği ya da kistik fibrozisli kardeş öyküsü ile beraber KFTR bozukluğunun laboratuar kanıtının olması ile konmaktadır. KFTR bozukluğu terde artmış klor yoğunluğu, mutasyonların tanımlanması ya da anormal elektriksel nazal potansiyel fark ile gösterilebilir. Hastalarda ter testinin >60 mmol/L olması, kistik fibrozis için altın standart kabul edilen tanımlayıcı bir testtir. Tanı alan hastaların terlerinde klor düzeyi 70-80 mEq/L, sodyum düzeyi ise 45-65 mEq/L'yi geçer (17,19).

Hastaların tanı yaşının, yaşam süresi ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Günümüzde erken tanı sonucunda ilerleyen akciğer hasarının yavaşlatılması, beslenme durumunun düzeltilmesi ve klinik bulguların iyileştirilmesi için yenidoğan taramalarının yararlı olduğu vurgulanmaktadır (17,19).

## 2.6. KOMPLİKASYONLAR

### 2.6.1. Solunum Sistemi Komplikasyonları

Kistik fibrozis hastalığında beklenen yaşam süresinin daha düşük olmasının birincil nedenleri tekrarlayan akciğer infeksiyonu, obstrüksiyon ve inflamasyondur. Kistik fibrozisli bebeklerde yapılan pulmoner fonksiyon testleri, göğüs ultrasonografisi, bilgisayarlı tomografi ve bronkoalveolar lavaj sonuçları, hastalardaki akciğer hasarının yaşamın ilk birkaç ayında semptomlar oluşmadan önce başladığını göstermiştir (21, 22).

KFTR proteinindeki yapısal ve işlevsel bozukluk, hastaların bazı özel bakterilerce endobronşial infeksiyona ve kolonizasyona hassasiyetlerinin artmasına neden olmaktadır. Hastalarda infeksiyona karşı aşırı düzeyde inflamasyon gelişmektedir. Bronkoalveolar lavajda koloni sayısı arttıkça, inflamatuar yanıtın yoğunluğu ve IL-8 düzeyi artmaktadır. Kistik fibrozisli hastalarda en sık rastlanan mikroorganizmalar; %60.9 P. Aureginosa, %40.7 S. Aureus ve %15.4 H. İnfluenza' dır. Hastalarda erken infeksiyon, S. Aureus ve H. İnfluenza ile başlamakta, daha sonra kronik P. Aeruginosa kolonize olmaktadır.

P. Aureginosa ile kronik infeksiyon, hastalardaki mortalite ve morbiditenin en önemli nedenidir ve hastalık yaşı ilerledikçe prevelansı artmaktadır. Kronik infeksiyon, aşırı düzeyde endobronşial inflamatuar yanıta yol açmaktadır. Bu inflamasyonda proinflamatuar sitokinler artarken antiinflamatuar sitokin düzeyi azalmaktadır. Sitokinlerdeki bu dengesizlik, P. Aureginosa ile infekte olan hastaların akciğer işlevlerinde hızlı bir düşüşe neden olmaktadır (9,17,23). Yapılan çalışmalarda P. Aeruginosa'nın kronik kolonizasyonu daha ağır klinik seyir, düşük akciğer işlevleri, vücut ağırlığı, boy uzunluğu ve BKİ'nin daha düşük olması ve hastanede yatış süresinin uzaması ile ilişkili bulunmuş, hastalarda ölümü etkileyen değişkenlerden biri olarak kabul edilmiştir (9,24). P.Aureginasa ile infekte olan kistik fibrozisli adölesan hastalarda, pulmoner fonksiyonun %56 azaldığı ve infekte olan malnütrisyonlu hastalarda malnütrisyon olmayanlara kıyasla akciğer işlevinin daha kötü olduğu gösterilmiştir (25).

Kistik fibrozisli hastalarda akut alevlenmeler, akciğer işlevlerinde azalma ve solunum yollarında artan obstrüksiyon nedeniyle solum yükünü ve dinlenme enerji harcamasını (REE) artırır, anoreksiyi tetiklemekte, azalan iştah ve negatif enerji dengesi de malnütrisyon ile sonuçlanmaktadır (4,26). Yapılan çalışmalarda REE'de artış olduğunda birinci saniyedeki zorlu ekspiratuvar hacim ($FEV_1$) değerinin <%70 olduğu gösterilmiştir (7,27). $FEV_1$'deki tahmini yıllık azalma oranının mortalitede önemli bir gösterge olduğu rapor edilmiştir (28).

### 2.6.2. Gastrointestinal Sistem Komplikasyonları

#### 2.6.2.1. Pankreatik Yetersizlik

Gastrointestinal sistem bozuklukları kistik fibrozisli hastalarda yaşamın ilk yıllarında en sık görülen sorundur, intrauterin dönemde ya da doğumdan kısa süre sonra oluşur ve çoğunlukla pankreas yetersizliği ile motilite bozuklukları sonradan gelişir. Koyu mukus salgısının pankreas kanallarını tıkaması, pankreatik asiner hücrelerin tahribine ve atrofiye neden olmaktadır.

Bu durum da pankreatik yetersizlikle sonuçlanarak tripsin, kimotripsin, karboksipeptidaz A, amilaz, lipaz ve elastaz enzimleri pankreatik salgıda belirlenemez. Sonuçta yağ ve proteinin malabsorpsiyonuna neden olmaktadır (29).

Kistik fibrozis tanısı alan bebeklerin %60'ında doğumda pankreas yetersizliği mevcuttur ve tanı almış hastaların %85-90'ında yaşamın ilk 1 yılından sonra pankreas yetersizliği yavaş yavaş gelişmektedir. Hastaların sadece %10-15'inde yaşam boyu pankreas fonksiyonu yeterlidir. Bu durum mutasyon türü ile ilişkilidir. Örneğin R117H mutasyonunda pankreas korunurken, ΔF508 mutasyonu bulunan bütün hastalarda pankreatik yetersizlik mevcuttur. Birleşik Krallık'taki kistik fibrozisli hastaların %95'inde, Brezilya'daki hastaların %74'ünde pankreatik yetersizlik olduğu ve pankreatik enzim replasman tedavisine rağmen hastalardaki intestinal yağ emiliminin normalin altında olduğu gösterilmiştir (30).

Bebeklerde mekonyum ileusu ve distal intestinal obstrüksiyon sendromu (DİOS) teşhisi de pankreas yetersizliğini yansıtmaktadır. Mekonyum ileusu, koyu-yapışkan dışkının barsağın terminal ileumunu tıkaması sonucunda oluşmakta ve distal ileumun obstrüksiyonuna yol açmaktadır. Bebeklerin %15-20'sinde görülmektedir. Mekonyum ileusu tanısının %90'ı kistik fibrozis ile ilişkilidir (31). Pankreatik rezidüel kapasite ve yağ malabsorpsiyonu arasında güçlü bir ilişki vardır. Pankreatik kapasitenin %2 korunması, yeterli lipaz üretimini sağlayarak steatoreyi engellemektedir. Pankreatik lipaz ve tripsin düzeyleri normalin %10 altına düşmeden steatore ve azotore belirgin olmamaktadır. Belirgin düzeyde steatore ve azotore durumunda ise soluk renkte, bol hacimli, kötü kokulu, yağlı, yapışkan ve sık dışkılama görülmektedir. Nişasta malabsorpsiyonu sonucunda sindirilmeyen nişasta kolona geçer ve gaz oluşturarak abdominal distansiyona neden olmaktadır (16).

Fekal elastaz ölçümü, pankreas yetersizliğinin temel belirtecidir. Yapılan bir çalışmada pankreas yetersizliği ile ilişkili iki KFTR mutasyonu tanımlanan bir grup bebekte fekal elastaz düzeyinin düşük olduğu ve bir yaşında olanlarda ölçülebilir steatore olduğu gösterilmiştir (32). Pankreas fonksiyonunun durumu, uzun dönem tedavi başarısının güçlü bir göstergesidir ve doğrudan beslenme durumunu etkilemektedir. Yapılan bir çalışmada pankreas fonksiyonu yeterli hastaların yetersiz olanlara kıyasla ortalama yaşam ömrünün daha uzun olduğu gösterilmiştir (33).

Kistik fibrozisli hastalarda infektif enteritler, ince barsakta bakteri gelişimi, Crohn gibi intestinal mukoza hastalıkları ve hepatobiliyer hastalıkları kapsayan pankreas kaynaklı olmayan malabsorpsiyonlar da gelişebilir ki bunlar da büyüme geriliğine katkı sağlamaktadır (34).

Gastroözofageal reflü hastalığı bütün yaş gruplarındaki kistik fibrozisli hastalarda görülebilir, geniş öğün içeriği ve kullanılan ilaçlar reflü oluşumuna zemin hazırlamaktadır. Bu durum solunum fonksiyonlarını negatif etkiler ve gelişim geriliğine neden olmaktadır. Yapılan bir çalışmada kistik fibrozisli bebeklerin sağlıklı bebeklere kıyasla daha fazla gastroözofageal reflü nöbetleri geçirdiği ve bu nöbetlerin de daha çok postural drenaj sırasında oluştuğu gösterilmiştir (35).

Kistik fibrozisli hastaların %20'sinde özellikle de 0-2 yaş arası hastalarda rektal prolapsus oluşabilir. Rektal mukozaya yapışkan fekalin tutunması, yağ kaybı, inatçı- sert öksürük nedeniyle intra abdominal basıncın artması ve malnütrisyon nedeniyle kas tonusunun azalması bu durumun oluşmasına zemin hazırlamaktadır. Pankreatik enzim kullanımı ve beslenme durumunun iyileştirilmesi ile düzelmektedir (31).

Kistik fibrozisli hastaların %20-60'ında hepatosteatoz, safra yolu hastalıkları ve transaminaz yüksekliği nedeniyle belirgin derecede karaciğer hastalığı gelişmektedir. Kistik fibrozis hastalarında ölüm nedenlerinden biri de karaciğer hastalığıdır (9,36). Brezilya'da yapılan bir çalışmada kistik fibrozisli hastaların %30.4'ünde hipertrigliseridemi ve hipokolesterolemi olduğu, %56.5'inin HDL kolesterolünün normalden düşük olduğu gösterilmiştir (30).

### 2.6.2.2. Distal İntestinal Obstrüksiyon Sendromu (DİOS)

Onbeş yaş ve üzeri kistik fibrozisli hastalarda daha yaygın görülmekle birlikte hastaların %10-47'sinde oluşan DİOS, abdominal ağrı atakları ile karakterizedir. Hastalarda yaygın görülen abdominal ağrı, beslenme durumunu olumsuz etkiler ve en yaygın nedeni kabızlık ile DİOS'dur (36).

DİOS, distal ileum ve kalın barsağın ilk kısmında biriken mukus ve dışkıdan kaynaklanmaktadır. Bu durum karın ağrısı ve kabızlık ile aralıklı olarak ya da intestinal obstrüksiyon şeklinde akut oluşmaktadır. Hastalığın belirtileri genellikle medikal tedaviye yanıt vermektedir (31,37).

Hastalarda pankreatik enzim dozunun yetersiz alımı, tedaviye zayıf uyum, pankreatik enzim dozunda hızlı artış, diyabet gelişen hastalarda dehidratasyon olması, antikolinerjik ilaçlar, gen mutasyonu ile ilişkili anormal iyon salgısı ve intestinal motilitenin anormalitesi DİOS gelişimine zemin hazırlamaktadır. Birçok çalışmada pankreas enzimini düşük dozda alan hastalarda DİOS'un daha yaygın olduğu gösterilmiştir. Ancak, pankreas fonksiyonu yeterli olan kisitik fibrozisli hastalarda da DİOS rapor edilmiştir (31,37).

### 2.6.3. Endokrin Komplikasyonları

#### 2.6.3.1. Gecikmiş Puberte

Kistik fibrozisli hastalarda sıklıkla puberte gecikmekte, yoğun tıbbi tedaviye ve beslenme desteğine rağmen, hastalar sağlıklı yaşıtlarına kıyasla puberteye 2 yıl geç ve genellikle ondört yaşından sonra girmektedir (38). Bu gecikme nadiren birincil endokrin bozukluktan kaynaklansa da daha çok beslenme durumunun bozulması, malnütrisyona bağlı azalmış adipozite, büyüme geriliği ve kronik hastalığın etkisi ile ilişkilidir. Yapılan bir çalışmalarda BKİ'nin, kistik fibrozisli kız hastalarda menarş yaşının bir göstergesi olduğu, menarş olan hastaların olmayanlara kıyasla daha yüksek BKİ'ye ulaşma eğilimi gösterdiği bildirilmiştir (1). Kistik fibrozisli hastalarda mutasyon türü de menarş yaşını etkiler, pubertesi gecikmiş hastaların çoğunda ΔF508 mutasyonu gösterilmiştir (38).

Gelişim sürecinde görevli IGF1, IGFBP3 ve troid hormon düzeyi, kistik fibrozisli hastalarda normalden düşüktür (43). Kistik fibrozisli kız hastalardaki hormonal dengesizlik, menstural döngüde düzensizlik ile sonuçlanmaktadır (38).

Yapılan bir çalışmada 12-23 yaş arası kistik fibrozisli kız hastalarda LH, FSH ve prolaktin düzeylerinin yükseldiği, sex hormon bağlayıcı globulin (SHBG) düzeyinin düştüğü gösterilmiş ve bu hastaların yaklaşık yarısında tipik belirtileri olmaksızın polikistik over sendromu teşhisi konduğu bildirilmiştir (39). Kistik fibrozisli hastalarda puberte gelişim sürecinin, pik kemik kütlesi ve erişkin dönem kemik sağlığı için oldukça önemli olduğu ve büyüme geriliğinin bir göstergesi olduğu belirtilmiştir (38) .

**2.6.3.2. Kistik Fibrozise Bağlı Gelişen Diyabet ( KFBD)**

Kistik fibrozisli hastalarda KFBD, yaşamının orta döneminde yaygın görülen komplikasyonlardan biridir. Hastalarda yaşam süresi uzadıkça KFBD prevelansı artmaktadır. Kistik fibrozisli hastalarda bozulmuş glukoz toleransı, 10 yaşlarındaki populasyonun %20'sini etkilerken 30 yaşlarında olanların %82'sini etkilemektedir (40-42).

KFBD, diyabetin farklı bir formudur ve kliniği de daha hafiftir, patofizyolojisi süregelen pankreatik endokrin bozulma ile progresif beta hücre hasarı, insülin salgısında kademeli bozulma, insülin duyarlılığında azalma, ΔF508 mutasyonu, kortikosteroid kullanımı ve kronik infeksiyon ile açıklanmaktadır (43-46).

Kistik fibrozisli hastalarda sıklıkla doğal ve reaktif hipoglisemi görülmektedir (52,53). Ancak kistik fibrozise bağlı bozulmuş glukoz toleransında genellikle açlık plazma glukozu normal, post prandiyal glukoz düzeyi normalden yüksek seyretmektedir (54). Hastalarda glukoz intoleransı, protein katabolizmasına neden olmaktadır. Bu durum BKİ'nin azalmasına ve pulmoner hasarın ilerleme riskinde artışa eşlik etmektedir (43,47,48).

KFBD gelişen hastalarda glisemik kontrolün zayıf olması nedeniyle diyabetik mikrovasküler komplikasyon riski ve akciğer transplantasyonu gereksinmesi artmıştır. KFBD hastalarının %25'inden daha azı 30 yaş ve üstünde hayatta kalmaktadır (49,50) .

### 2.6.4. Beslenme ile İlgili Sorunlar

#### 2.6.4.1. Malnütrisyon

Kistik fibrozisli hastalarda mevcut olan malnütrisyon birçok etmene bağlı gelişmektedir. Enerji dengesizliği, malabsorpsiyon, kronik infeksiyonlar, artmış metabolik hız, safra tuzlarının enterohepatik dolaşımında oluşan değişiklikler, antibiyotik kullanımı, gastroözofageal reflü, inatçı öksürük ve kronik psikososyal stresin neden olduğu anoreksi durumu malnütrisyonda etkin unsurlardır. Kistik fibrozisli hastalarda yaş artışı ile birlikte malnütrisyon sıklığı ve şiddeti artmaktadır (40). Yapılan bir çalışmada 10 yaş üstü kistik fibrozisli hastalarda beslenme durumundaki azalmanın daha belirgin olduğu, yaş ilerledikçe iştahın baskılandığı ve günlük ortalama enerji alımının önerilenin %80'i kadar olduğu gösterilmiştir. Bu durum, bu yaşlarda diyabet gelişimine zemin hazırlayan endokrin değişiklikler, artan pulmoner hasar ve büyümenin hızlanmasından kaynaklanmaktadır (51).

Kistik fibrozisli hastalarda malnütrisyon sıklığı, Dünya Sağlık Örgütü (WHO) verilerine göre gelişmiş ülkelerde çocuklarda %23, erişkinlerde %22'dir. Ancak yapılan farklı çalışmalarda Brezilya'daki çocuklarda %33, adölesanlarda %26, İspanya'da %19, Almanya'da %38 ve ülkemizde %18 olarak bildirilmiştir (52-55). Kistik fibrozisli hastalarda rapor edilen malnütrisyon insidansının ülkeler arasında farklılık göstermesinin nedeni, malnütrisyonu tanımlamada kullanılan kesişim noktalarının ve gelişim için oluşturulan standartların ülkeler arasında farklı olmasıdır. Bu durum farklı populasyonların karşılaştırılmasını zorlaştırmaktadır (56). Kistik fibrozis beslenme komitesi bu hastalardaki malnütrisyon oranının, WHO verilerinden daha yüksek olduğunu bildirmiştir (7).

Yapılan bir çalışmada yetişkin kistik fibrozisli hastalardan özellikle kızlarda boya göre ağırlığın daha düşük olduğu ve puberte sonrası en fazla beslenme geriliğinin kız hastalarda olduğu gösterilmiştir (57).

**Dışkı ile artmış enerji kaybı:** Hastalarda enzim replasman tedavisine rağmen dışkı ile enerji kaybı yüksektir. Bu durum büyüme ve gelişme için gerekli olan enerjinin yetersizliğine katkı sağlamaktadır (58).

**Anoreksi ve diyet tüketiminde yetersizlik:** Yetersiz tüketimin temel nedeni sıklıkla akciğer hastalığının gelişmesidir. Pulmoner alevlenme sürecinde infeksiyona karşı immün yanıtı karşılamak için enerji gereksinimi artarken, iştah genellikle azalmaktadır. Bu nedenle kistik fibrozisli çocuklarda ağırlık kazanımı yavaştır ve gelişimi yakalamak (catch up growth) kısmi gerçekleşmektedir (59).

**Hastalıkta artmış enerji gereksinimi:** Hastalarda ilerleyen akciğer hastalığı, bakteriyel infeksiyonlar, ekzokrin pankreas yetersizliğinden kaynaklanan protein ve yağ malabsorpsiyonu, artmış solunum yükü, göğüs fizyoterapisi ve artmış bazal metabolizma nedeniyle enerji gereksinimi artmıştır (60). Kistik fibrozisli hastaların dinlenme enerji harcaması (REE), normal populasyondan %10 daha yüksektir. Fenotipi ağır hastalarda hafif fenotipe göre REE daha yüksektir ve en yüksek enerji harcaması da homozigot ΔF508 mutasyonu olan hastalardadır (61,62).

Steatore kontrolü sağlanmış, büyümeyi yakalamış kistik fibrozisli çocuklarda günlük enerji gereksinmesinin RDA formülü ile belirlenmesi önerilmiş ancak, 10 yaşından küçük hastalarda normal büyümeyi yakalamak için enerji gereksinmesinin RDA formülünden %5 daha fazla olduğu rapor edilmiştir (63). Enerji gereksinimindeki bu fark, günlük enerji harcamasının 3/4 olarak kabul edilen bazal metabolizma hızının (BMR) kistik fibrozisli hastalarda arttığının göstergesidir. Hastaların akciğerlerinde daraltıcı ve kısıtlayıcı değişikliklerin birlikte olması solunum yükünü artırır ve böylece BMR'yi %30 artırmaktadır. Ayrıca kistik fibrozis tedavisinde bronkodilatör etki gösteren ilaçların kullanımı da BMR'yi ve kalp atımını etkilemekte ve enerji gereksinimini %10 artırmaktadır (63).

**Malnütrisyona anormal adaptasyon yanıtı:** Sağlıklı çocuklarda hatta hafif derecede malnütrisyonu olan çocuklarda infeksiyona yanıt olarak protein sentezi artmaktadır. Ancak bazı çocuklarda akut infeksiyon durumunda protein sentezi belirgin düzeyde azalmaktadır. Kronik infeksiyonu olan hastalarda da protein katabolizması olmaktadır. Bu yüzden akut infeksiyonları, zayıf derecede tolere edebilirler. Malnütrisyonlu çocuklarda yeterli enerji alımına karşın büyümede duraklamanın devam etmesi, fark edilmeyen pulmoner infeksiyonu ve bununla ilişkili artmış solunum yükünü yansıtmaktadır.

Gelişmiş ülkelerde yapılan birçok çalışmada malnütrisyon ve akciğer hastalığının prognozu arasında anlamlı derecede ilişki olduğu, malnütrisyonun pulmoner infeksiyonları şiddetlendirdiği ve akut infeksiyonların iyileşme süresini geciktirdiği gösterilmiştir (4,26,64,65).

Birçok kistik fibrozis hastasında yoğun beslenme tedavisine rağmen yaygın bir sorun olan malnütrisyon; vücut kas dokusunu azaltmakta, diyafram ve diğer solunum kaslarının kasılma kuvvetininin azalmasına neden olmakta, akciğer gelişimini olumsuz etkilemekte ve immün yanıtı baskılayarak akciğerde kolonizasyon riskini artırmaktadır. Sonuç olarak yaşam kalitesini azaltmakta, mortaliteyi artırmakta ve prognozu olumsuz etkilemektedir (3,4,26).

### 2.6.4.2. Vitamin ve Mineral Yetersizlikleri

Pankreatik yetersizliği olan kistik fibrozisli hastalarda yeterli enzim tedavisine karşın yağda çözünen vitamin malabsorpsiyonu kısmen devam etmektedir. Ayrıca yağ ve yağda çözünen vitaminlerin emilimi için gerekli olan safra asitleri de pankreas yetersizliğinden etkilenmektedir. Bu nedenle karaciğer hasarı gelişen ya da enterohepatik safra dolaşımı bozulmuş hastalarda, malabsorpsiyon kontrolü zayıf hastalarda, bağırsak cerrahisi geçiren hastalarda, yeni tanı alan ve homozigot ΔF508 mutasyonu olan hastalarda A, D, E, K vitaminlerinin klinik veya sınırda yetersizliğinin gelişme riski yüksektir (66). Günümüzde hastalarda pankreatik enzim tedavisine ek olarak, yağ içeriği yüksek diyet ve rutin vitamin desteği uygulamasından itibaren A, D, E, K vitaminlerinin yetersizliğinin klinik belirtileri daha nadir görülmektedir (67).

Kistik fibrozisli hastalarda yetersizliği rapor edilen ilk vitamin A vitaminidir. Geçmiş yıllarda yapılan farklı çalışmalarda A vitamini yetersizliği sıklığı, %15-40 arasındadır (57,68,69). Hastalarda A vitamini yetersizliği, malabsorpsiyonun basit bir sonucu değildir ve etiyolojisi birçok etmene bağlıdır. Hastalarda mevcut olan retinolün fekal kaybının fazla olması, dışkıdaki yağ miktarının derecesi ile ilişkili değil, retinolün gastrointestinal sistem aracığı ile taşınmasındaki muhtemel hasar ile ilişkilidir.

A vitamininin karaciğerden taşınmasında azalma, retinol bağlayan proteinin plazma düzeyindeki düşüş ve elzem olan çinko kofaktörünün yetersizliği de bu duruma katkı sağlayan etmenlerdir (70).

Kistik fibrozisli hastalarda karaciğer lezyonları sonucu endojen D vitamini sentezi ve metabolizması bozulmaktadır. Bu durum kalsiyum metabolizmasında değişikliklere neden olmakta, serum 25-OH-D düzeyinde azalma parathormon salgısını uyarmakta, kemikten kalsiyum ve fosfor mobilizasyonuna neden olmakta ve kemik mineral yoğunluğunun azalması ile sonuçlanmaktadır. Hastalarda düşük kemik mineral yoğunluğuna bağlı kırık riski yüksektir (71,72). Ancak bunun tek nedeni, kemik mineral yoğunluğunun azalması değildir. Beslenme durumunun zayıf olması, büyüme geriliği, gecikmiş puberte, kalsiyum, magnezyum, D ve K vitamini malabsorpsiyonları, Shwachman skoru, kronik akciğer infeksiyonu, hepatobiliyer hastalık, ekzersiz kapasitesinin sınırlı olması, kemiğin doğrusal gelişimini baskılayan kalsiyum emilimini azaltan kronik kortikosteroid kullanımı ve mutasyon türü bu durumda etkin etmenlerdir (73-75). Yapılan çalışmalarda kistik fibrozisli hastaların %10-40'ında sınırda D vitamini yetersizliği, yetişkin hastaların %40-70'inde osteopeni ve %14-25'inde osteoporoz saptanmıştır (76,77).

E vitamini yetersizliği hemolitik anemi, nöromuskuler, retinal ve bilişsel bozukluğa neden olur. Kistik fibrozisli bebeklerde plazma E vitamini düzeyi ve eritrositlerin yaşam süresi düşüktür, birçoğunda hemolitik anemi gelişmiştir. Kistik fibrozisli hastaların otopsi sonuçlarında periferal sinirlerde geniş oranda myelinleşmemiş akson kayıpları, retinada ve posterior kolonda bozulma olduğu rapor edilmiştir (78).

Kistik fibrozisli hastalarda süregelen yağ malabsorpsiyonu, safra tuzu yetersizliği, karaciğer hasarı ve kronik antibiyotik kullanımı sonucunda enterik floranın bozulması nedeniyle K vitamini yetersizliği gelişme riski yüksektir (79). Bazı araştırmacılar kistik fibrozisli hastalarda K vitamini yetersizliğinin yaygın olmadığını belirtirken, bazı araştırmacılar daha hassas bir test olan PIVKAII düzeyi ölçüldüğünde hastalarda enzim tedavisi ve vitamin desteğine rağmen K vitamini yetersizliğinin yaygın olduğunu belirtmiştir (66).

Pankreatik yetersizliği olan bütün hastalarda ölçülen PIVKAII düzeyindeki yükseklik sınırda K vitamini yetersizliğini yansıtmaktadır. K vitamini, osteokalsin oluşumunda gerekli olduğu için hastalarda görülen osteopeni ve osteoporozda sınırda K vitamini yetersizliği rol oynayabilmektedir. Yapılan bir çalışmada pankreas işlevi normal olan hastaların %33'ünde, pankreatik yetersizliği olan ve K vitamini desteği almayan hastaların %78'inde ve karaciğer hasarı gelişen hastaların tamamında sınırda K vitamini yetersizliği gösterilmiştir (66).

Kistik fibrozisli bebekler epitelde artmış sodyum kaybı nedeniyle metabolik alkalozis, hiponatremik ve hipokloremik dehidratasyon riski taşımaktadır. Bu durum belirtisiz olabildiği gibi ateş, kusma, huzursuzluk ve halsizliğin yanı sıra sıklıkla gelişimde gerilik ile anoreksiya şeklinde de karakterize edilmektedir. Anne sütü ve formulalar sağlıklı bebekler için yeterli sodyum içermesine rağmen, kistik fibrozisli bebeklerin gereksinimini karşılayamaz (57).

Dirençli steatore durumu, dışkı ile çinko kaybını artırır. Kistik fibrozisli hastalarda yaygın görülen steatore nedeni ile çinko yetersizliği riski yüksektir. Yapılan bir çalışmada hastaların %12.6'sının serum çinko düzeyinin normalin altında olduğu, dışkı ile çinko kaybının arttığı ve emiliminin azaldığı bildirilmiş; bu hastalara pankreas enzim tedavisi verilerek çinko emiliminin kademeli olarak arttığı gösterilmiştir (80).

#### 2.6.4.3. Elzem Yağ Asiti Yetersizlikleri

Biyokimyasal elzem yağ asiti eksikliği kistik fibrozis hastalarında yaygındır ancak, semptomları nadir görülmektedir. Hastalarda triene/tetraene oranı düşüktür. Elzem yağ asitleri olan linoleik ve alfa-linolenik asitler metabolize olan çoklu doymamış yağ asitleridir. Linoleik asit daha çok araşidonik asite metabolize olurken, alfa-linolenik asit DHA'ya metabolize olmaktadır. Fosfolipit membranlarının içinde DHA, araşidonik asit ile birleşerek araşidonik asiti düzenlemektedir. Kistik fibrozis hastalarının bronşioalveoller lavajda araşidonik asitin artmasının bir nedeni, DHA'nın araşidonik asite bağlanmasındaki bozukluktur. Anormal yağ metabolizması kistik fibrozis hastalarının temel sorunudur (81).

## 2.7. TEDAVİ YÖNTEMLERİ

Yapılan çalışmalarda kistik fibrozis hastalığının erken teşhisinin ve tıbbi tedavisinin, yoğun beslenme desteğinin, hastalığın genotipinin ve doğumda mekonyum ileusunun olmamasının ileriki süreçte daha iyi bir beslenme durumu sağladığı ve ağır mutasyonların etkilerini azalttığı bulunmuştur. Bu çalışmalarda homozigot ΔF508 mutasyonu olan hastalarda malnütrisyon riskinin ve ağır mutasyonlarda enerji gereksiniminin daha yüksek olduğu gösterilmiştir (82,83).

### 2.7.1. Akciğer Hastalığının Tedavisi

Kistik fibrozisli hastalarda yaş artışı ile birlikte akciğer hasarının şiddeti de artmaktadır. Hastaların %90'ından fazlasında mortalite nedeni, ilerlemiş akciğer hasarıdır. Hastalarda akciğer tutulumu arttıkça akut alevlenme sıklığı ve damardan antibiyotik gereksinmesi de artmaktadır (84).

Akciğer hastalığının tedavisinde temel ilkeler; infeksiyonların uygun antimikrobiyal ilaçlarla tedavisini, solunum yolu klirensinin artırılmasını ve solunum yolu obstrüksiyonunu geciktirmek amacı ile antiinflamatuar tedaviyi içermektedir (85).

Amerkan Pediatri Akademisi kistik fibrozisli bebeklere standart aşıların uygulanmasını, 0-6 ay arası kistik fibrozisli bebeklerin tedavi ve bakımını sağlayan bireylerin yıllık grip aşısı yaptırmalarını ve 6. aydan sonra bebeklerin de bu aşıya dahil edilmesini önermiştir (86). Son 20 yıldır kistik fibrozis merkezlerinde patojenlerin hastadan hastaya geçişi ve yayılmasında gittikçe artış olmaktadır. Patojenler daha çok hastalık yaşı büyük olandan küçük olana geçmektedir. Bu nedenle yeni teşhis edilen hastalar yeterli düzeyde infeksiyon kontrol eğitimi alana kadar merkezlerde tedavi gören diğer hastalardan uzak tutulmalıdır (87).

Son dönem akciğer hasarı olan hastalarda akciğer nakli yapılması yaşam süresini ve kalitesini artıran bir tedavidir. Çocuklarda akciğer naklinin en önemli gerekçesi kistik fibrozisdir. Hastalarda nakil öncesi ve sonrasında kemik mineral yoğunluğu azalmaktadır ve malnütrisyon yaygındır, bu nedenle artan gereksinmeyi karşılamak için tüp ile beslenme önerilmektedir (88).

Hastalarda nakil sonrası iştah düzeyi genellikle artmakta ve enerji gereksinimi ağızdan alım ile sağlanmaktadır. Nakil sonrası kullanılan ilaçlar nedeniyle magnezyum ve potasyum gibi elektrolitlerin düzeyine dikkat edilmelidir. Birçok hastada immün yanıtı baskılayan ilaçların ve steroid ilaçlarının birlikte kullanımı, insülin salgısını azaltarak insülin direncini artırmaktadır (89).

### 2.7.2. Diyet Tedavisi

Önceki yıllarda progresif akciğer hastalığı olan kistik fibrozisli hastalarda ağırlık kaybı ve gelişim geriliği kaçınılmaz bir durum olarak görülmekteydi. Ancak, 1970'li yıllarda geliştirilen yağ ve enerji içeriği yüksek bir diyet yaklaşımının normal gelişimi desteklediği ve beklenen yaşam süresini artırdığı gösterilmiştir. Bu nedenle hastaların beslenme durumunu ve besinlerin emilimini normal düzeye getirmek diyet tedavisinin temel hedefidir (5). Kistik fibrozisli hastalarda yoğun beslenme desteğine rağmen iyi bir beslenme durumuna ulaşmak oldukça zordur. Amerika Birleşik Devletleri'ndeki kistik fibrozis derneğinin 2005 yılı raporunda hastaların ancak %44.8'inin BKİ persentilinin hedeflenen düzeyde yani 50. persentilde olduğu bildirilmiştir (90).

#### 2.7.2.1. Beslenme Durumunun Değerlendirilmesi

Genel olarak iyi bir beslenme durumunun en güçlü göstergesi, boy uzunluğunun bireyin genetik potansiyelini tam kapasitede kullanarak uzamasıdır. Boy uzunluğu persentilinde düzenli olarak artış olması, beslenmenin yeterli olduğunu yansıtmaktadır. Bu nedenle kistik fibrozisli hastaların boy uzunluğuna ilişkin genetik potansiyeli çeşitli yöntemlerle belirlenmelidir (91).

Kistik Fibrozis Derneği son 10 yıldır raporunda ideal vücut ağırlığı yüzdesi (%İBW) kullanımını önermektedir. İdeal vücut ağırlığı yüzdesi, yaş ve cinsiyet göre önerilen vücut ağırlığı için oldukça duyarlıdır. NCHS'nin (ulusal sağlık istatistiği merkezi) boya göre ağırlık persentili, yaşı ihmal ettiği için duyarlılığı daha azdır (57,59).

2005 yılında da Kistik Fibrozis Derneği kistik fibrozisli hastalarda malnütrisyon taramalarında %İBW kullanımının boy uzunluğunu ihmal ettiği için yanlış sınıflandırmalara yol açtığı, BKİ persentilinin %İBW'ne kıyasla daha güvenilir olduğu, ancak yine de beslenme durumunun ölçümü için birkaç ölçütün birlikte kullanılmasını önermiştir (92).

Sıfır-beş yaş arası kistik fibrozisli çocuklarda baş çevresi ölçümleri sağlıklı kontrol grubuna kıyasla daha düşük bulunmuştur. Bu yüzden ağırlık ve boy uzunluğu artışı zayıf olan kistik fibrozisli çocukların değerlendirilmesinde baş çevresinin ölçümü, duyarlılığın gelişmesine katkı sağlamaktadır (92).

BKİ boya göre ağırlığı değerlendirmektedir, vücudun adipoz dokusunun göstergesidir ve kistik fibrozisli yetişkinlerin beslenme durumunun değerlendirilmesinde yaygın olarak kullanılmaktadır. Ancak çocuk yaş grubunda kullanımı uygun değildir bu nedenle, 2000 yılında yayınlanan CDC (hastalık kontrol ve önleme merkezi) gelişim tablolarında 2 yaş üstü için BKİ persentili oluşturulmuş ve BKİ yerine BKİ persentilinin kullanımı önerilmiştir. İki yaşın altındaki çocuklar için BKİ persentili olmadığı için, boya göre ağırlık persentili kullanılması önerilmektedir. Kistik fibrozisli çocuklarda BKİ persentilinin kullanımına ilişkin henüz bir uzlaşı bulunmamaktadır, özellikle de malnütrisyon tanımlaması için eşik değerlerinde tam bir birlik yoktur, ancak BKİ persentilinin düşük olmasının artmış mortalite ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Kistik fibrozis derneği son olarak BKİ persentili ve ideal ağırlık yüzdesinin birlikte kullanılmasını önermiştir (57).

BKİ persentili ve %İBW'nin malnütrisyonu tanımlamadaki farklılıklarının temel nedeni, yaşa göre ideal ağırlığın belirlenmesindeki farklılıklardır. BKİ persentili kistik fibrozisli çocuğun vücut ağırlığını, sağlıklı yaşıtlarına benzer şekilde tanımladığı için yaş ve boy uzunluğundan daha az etkilenmekte ve %İBW'ne göre daha az hata vermektedir (93). Yapılan bir çalışmada kistik fibrozis hastalarında akciğer hasarının ölçümünde yaygın kullanılan %$FEV_1$ ile BKİ persentili ve %İBW arasındaki ilişki değerlendirilmiştir.

Çalışmada BKİ persentili yöntemine göre malnütrisyon belirlemesinin %$FEV_1$'sindeki değişikliklere daha duyarlı olduğu ve %İBW yöntemine göre bozulmuş akciğer fonksiyonu ile daha güçlü bir ilişki gösterdiği bildirilmiştir (94). Bu yüzden kistik fibrozis derneği 2-20 yaş arası kistik fibrozisli hastalarda yaşa ve cinsiyete göre BKİ persentilinin ≥50.persentil korunmasını önermiştir (5).

Çocuklarda BKİ'ye tercihen yaşa göre ağırlık yüzdesi, yaşa göre boy yüzdesi ve boya göre ağırlık yüzdesi değerlendirmeleri sıklıkla kullanılmaktadır. Bu ölçümler hastaların gelişim basamaklarını değerlendirmeye ve kıyaslama yapabilmeye katkı sağlamaktadır (93).

Üst orta kol çevresi ölçümü ve triseps deri kıvrım kalınlığı ölçümü, yağsız kas dokusu ile yağ deposunun belirlenmesini sağlar, ancak kistik fibrozisli hastalarda kullanımının güvenirliği ve tekrarlanabilirliği zayıf olduğu için klinikte rutin kullanımı önerilmemektedir (59).

Kistik fibrozisli hastalarda yaşla birlikte solunum sorunları da arttığı için iskelet olgunlaşmasındaki gecikme de yaş ile birlikte artmaktadır. Birçok çalışmada hastalarda hem osteopeni hem de osteoporoz rapor edilmiştir. Bu durum hastalardaki kemik kütlesinin kaybını yansıtmaktadır. Bu nedenle 10 yaş ve üstü hastalardan boy uzamasında duraklama olanlarda, düşük kemik mineral yoğunluğu riski taşıyanlarda kronik kortikosteroid ilaçlar kullananlarda ve pubertesi gecikmiş olan hastalarda kemik dansitometresi (DEXA) ile kemik kütlesi değerlendirilmelidir. Ayrıca akciğer naklinden sonra kemik mineral yoğunluğunun azaldığı bildirilmiştir. Bu yüzden nakil adayı hastalar, nakil yapılmış hastalar, son dönem akciğer hastalığı olanlar ve kemik kırıklığı ile ilişkili aktivite azlığı olan hastalar da osteopeni ve D vitamini yetersizliği için DEXA ile değerlendirilmelidir. DEXA ölçümüne ek olarak; bu hastalarda kalsiyum, fosfor, parathormon ve 25-OH-D vitamini düzeyleri yıllık olarak kontrol edilmelidir. Osteopeni ve/veya osteoporoz tanısı alan hastaların güncel diyet tedavisinde yaşa uygun önerileri karşılayacak düzeyde yeterli enerji, kalsiyum ve K vitaminleri içeren diyet tükemi sağlanmalı, ağırlık artışına paralel olarak fiziksel aktivite düzeyi artırılmalı ve yeterli düzeyde D vitamini sentezi için güneş ışınlarından günlük yararlanılmalıdır (95).

Kistik fibrozisli hastalarda total enerji harcamasının ölçümü için altın standart, DLW (doubly labeled water) yöntemidir, ancak maliyeti yüksek olduğu için klinikte uygulanmaz. Bu nedenle hastalarda günlük total enerji harcaması ve total enerji gereksiniminin dengelenmesi temel alınmaktadır (59).

**Malnütrisyonun tanımlanması:** Sıfır-beş arası çocuklarda, boya göre ağılık yüzdesi < %85 ve iki vizit arası (en fazla 4 ay) sürede ağırlık kaybı olması veya ağırlık artışı olmamasıdır. Beş-onsekiz yaş arası çocuklarda ve adölesanlarda, boya göre ağırlık yüzdesi <%85 ve iki vizit arası (en fazla 6 ay) sürede ağırlık kaybı olması veya ağırlık artışı olmamasıdır. Yetişkinlerde ise BKİ <19 kg/m$^2$ olması ve iki aydan fazla sürede vücut ağırlığının %5'ini kaybetmesi durumu malnütrisyon olarak tanımlanmaktadır (59).

Avrupa beslenme komitesi uzlaşı raporunda 18 yaş ve üzeri yetişkinlerde BKİ <18.5 kg/m$^2$ olmasını malnütrisyon olarak tanımlanmaktadır (7). Amerikan kistik fibrozis derneği BKİ <19 kg/m$^2$ olmasını, malnütrisyon olarak tanımlar (107). Kistik fibrozis derneği 20 yaş ve üstü hastalardan kadınların BKİ ≥22 kg/m$^2$, erkeklerde BKİ ≥23 kg/m$^2$ olarak korunmasını önermektedir (5).

**Değerlendirme Sıklığı:** Kistik fibrozis derneği hastaların 3 aylık aralıklarla izlenmesini önermektedir. Büyüme geriliği tanımlanan 0-2 yaş arası bebekler 2-4 haftada bir, 2 yaş üzeri hastalar 4-6 haftada bir şeklinde rutinden daha sık aralıklarla izlenmesi önerilmektedir. Hastaların büyüme ve gelişme durumunun izlenmesinde özellikle odaklanılması gereken üç dönem bulunur: (i) Kistik fibrozis teşhisinden sonraki ilk 1 yıl, (ii) Prenatal ya da doğumda kistik fibrozis teşhis edilen bebeklerin büyüme ve gelişme durumları normal değerlerine ulaşana kadar geçen dönem ve (iii) Puberte öncesi büyüme döneminde izlem önemlidir (57). Bu nedenle kistik fibrozis teşhisi alan 0-2 hastaların baş çevresi (BÇ), vücut ağırlığı (VA), boy uzunluğu, üst orta kol çevresi (ÜOKÇ), üst orta kas alanı (ÜOKKA), üst orta kol yağ alanı (ÜOKYA) ve triseps deri kıvrım kalınlığı (TDKK) ölçümleri tanı aşamasında yapılmalı ve üç aylık aralıklarla BÇ, VA, boy uzunluğu ölçümleri tekrarlanmalıdır.

İki yaş üzeri hastalarda üç aylık aralıklarla beslenme değerlendirilmeli, ÜOKÇ, ÜOKKA, ÜOKYA, TDKK ölçümleri yıllık tekrarlanmalı, yılda bir hastaların ağızdan beslenme desteği kullanımı ve geriye dönük 24 saatlik besin tüketim kaydı değerlendirilmelidir (57).

**Tablo 2.1.** Kistik fibrozisli hastaların klinikte beslenme durumunu değerlendirme sıklığı (57)

| **Değişkenler** | **Tanı sürecinde** | **0-2 yaş için 3 ay aralıklarda** | **3 ay aralıklarla** | **Yıllık** |
|---|---|---|---|---|
| Baş çevresi | x | x | | |
| Vücut ağırlığı | x | x | x | |
| Yaşa göre boy | x | x | | |
| Boy uzaması | x | | x | |
| ÜOKÇ | x | | | x |
| TDKK | x | | | x |
| ÜOKKA | x | | | x |
| ÜOKYA | x | | | x |
| 24 saatlik diyet kaydı | | | | x |
| Beslenme desteği kullanımı | | | | x |
| Diyet danışmanlığı | | x | x | |

Kistik fibrozisli hastaların rutin kontrollerinde beslenme durumu normal olanlara koruyucu danışmanlık verilerek beslenme alışkanlıkları, önerilen diyete uyumu ve diyette istenilen değişikliklerin değerlendirilmesi, hastaların sağlıklı beslenme alışkanlıklarını uzun süre korumalarında etkin olmaktadır. Rutin kontrollerinde malnütrisyon riski altında olduğu saptanan hastaların diyetine ağızdan beslenme desteği eklenmesi ve daha yüksek enerji içeren diyet planlanması için, hastalar diyetisyene yönlendirilmelidir. Bu hastalarda ağızdan beslenme desteğine rağmen malnütrisyon gelişmesi durumunda, ağızdan beslenmenin kısa süreli enteral beslenme ile desteklenmesi gerekmektedir (59).

**Tablo 2.2.** Kistik fibrozisli hastalarda beslenme durumuna müdahale aşamaları (59)

| | **0-5 yaş** | **5-18 yaş** | **18 yaş üzeri** |
|---|---|---|---|
| **Normal beslenme (Önleyici danışmanlık)** | *Boya göre ağırlık yüzdesi % 90-110 | * Boya göre ağırlık yüzdesi %90-110 | * BKİ: 19-25 arası ve /veya<br>* Güncel ağırlık kaybı yok |
| **Diyetisyene sevkedilmeli (Besin desteği planı)** | *Boya göre ağırlık yüzdesi %85-89<br>* >4 ay sürede ağırlık kaybı (+)<br>* >6 ay sürede vücut ağırlığının sabit olması (+) | *Boya göre ağırlık yüzdesi %85-89<br>* >6 ay sürede ağırlık kaybı (+)<br>* >6 ay sürede vücut ağırlığının sabit olması (+) | *BKİ <19 kg/$m^2$<br>* >2 ay sürede vücut ağırlığının %5'inin kaybı (+) |
| **Yoğun beslenme desteği** | *Suplement denendi ancak;<br>- boya göre ağırlık yüzdesi <%85<br>**veya**<br>- vücut ağırlığında %2 kayıp (+) | *Suplement denendi ancak;<br>- boya göre ağırlık yüzdesi < % 85<br>**veya**<br>- vücut ağırlığında %2 kayıp (+) | *Suplement denendi ancak;<br>- BKİ < 19 kg/ $m^2$<br>**veya**<br>- 2 aydan fazla sürede vücut ağırlığının % 5'inden fazla ağırlık kaybı (+) |

### 2.7.2.2. Diyetin Temel Bileşenleri

Kistik fibrozisli hastaların diyet tedavisinde malabsorpsiyondan kaynaklanan kayıplar, solunum için harcanan yüksek enerji ve inflamasyonun artırdığı enerji gereksiniminin karşılanması temel alınmaktadır. Güncel rehberler, hastaların günlük enerji gereksinmesinin RDA'nın %120-150'si kadar olduğunu, bu enerjinin %40'ının yağdan, %15'inin proteinden geri kalanın karbonhidratlardan sağlanmasını önermektedir (14, 96).

### 2.7.2.3. Vitamin ve Mineral Desteği

Kistik fibrozisli hastalarda enzim tedavisine rağmen hafif-orta derecede malabsorpsiyon devam ettiği için yağda çözünen vitamin desteği gerekmektedir. Yağda çözünen vitamin desteği için önerilen doz hakkında genel bir uzlaşı olmasına rağmen A ve K vitamini desteği için önerilen düzey ülkeler arasında farklılık göstermektedir (7, 57).

**A vitamini:** Vücutta retinol, retinol esterleri ve beta karotenler olarak iki formda bulunmaktadır. Bunlar vücutta A vitamin öncüsü olarak görev alır ve önemli antioksidanlar olarak kabul edilmektedir. Görme işlevi, epitel hücre proliferasyonu ve immünite için oldukça önemlidir (97). Kistik fibrozisli hastalarda serum A vitamini düzeyinin düşük olduğu saptanmış ve A vitamini takviyesi verilerek düzeltilmiştir (66).

A vitamini kullanımı için doz önerisi yaşa bağlı olmakla birlikte, öneriler 5000-10.000 IU/gün arasındadır. Hastaların yıllık kontrollerinde serum A vitamini düzeyi değerlendirilmelidir. Retinol hamilelikte teratojeniktir, bu dönemde yüksek doz A vitamini alımı ile yenidoğanlarda doğum defekti insidansı arasında ilişki olduğu gösterilmiştir. A vitamininin 10.000 IU/gün veya 3000 µg/gün alınması yüksek doz olarak kabul edilmektedir, bu nedenle kistik fibrozisli gebelerin veya gebelik planlayanların plazma A vitamini düzeyi daha sık aralıklarla kontrol edilmelidir (57,59). Gereksinme, 0-1 yaş bebeklerde 4000 IU/gün ve 1 yaş üzeri çocuklarda 4000-10.000 IU/gün (1µ= 3.3 IU A vitamini)'dür (59). Türkiye'deki kistik fibrozisli hastalara önerilen A vitamini dozu ise 0-1 yaş arası bebeklerde 1.500 IU/gün, 1 yaş üzeri çocuklarda 5.000-10.000 IU/gün'dür (19).

**D vitamini:** Kuzey Amerika Kistik Fibrozis Derneği, D vitamini desteğinin vitamin desteklerinde bulunan miktardan daha fazla verilmesini önermiştir, çünkü hastaların çoğunda serum 25-0H-D vitamin düzeyi normalin altındadır (78) . Plazma 25-OH-D vitamini düzeyi, D vitamini durumunun iyi bir göstergesidir, ancak plazma D vitamini ölçümünde mevsime özgü değişiklikler dikkate alınmalıdır.

Kistik fibrozisli hastaların yıllık kontrolünde serum D vitamini düzeyi değerlendirilmelidir (57). Normal serum düzeyini sağlamak için önerilen doz 400-800 IU/gün'dür. Doz ayarlaması plazma düzeyine göre yapılmalıdır (98). Bebekler için D vitamini önerisi 400 IU/gün, çocuklar için 400-800 IU/gün ve yetişkinler için 800-2000 IU/gün (1 µ= 40 IU D vit)'dür (59). Kistik fibrozisli hastalarda D vitamini toksisitesi rapor edilmemiştir.

**E vitamini:** İnsan vücudunda bulunan E vitamininin %90'ını alfa tokoferol, %10'unu tokotrienol oluşturmaktadır. E vitamini antioksidanttır, hücre membranlarını serbest radikallerin oksidatif hasarından korumaktadır. Bu antioksidant rolü nedeniyle kistik fibrozisli hastalarda akciğer hastalığının prognozunda önemli olabilir. Kistik fibrozisli hastaların tanı aşamasında ve yıllık kontrollerinde E vitamini düzeyinin değerlendirilmesi önerilmektedir (57,99). E vitamini desteği için güvenli üst limit belirlenmemiştir. Kistik fibrozisli çocuklara 100 mg/gün ağızdan destek verildiğinde eritrositlerdeki E vitamini düzeyi hastaların çoğunluğunda normal değerde bulunmuştur. Kistik fibrosizli çocuklar için E vitamini alım önerisi <1 yaş için 10-50 mg/gün, 1-10 yaş için 50-100 mg/gün ve 10 yaş ve üzeri için E vitamini önerisi 100-200 mg/gün (1 mg= 1.5 IU E vitamini)'dür (59). Türkiye'deki kistik fibrozisli hastalara önerilen E vitamini dozu ise 0-1 yaş arası bebeklerde 40-50 IU/gün, 1-8 yaş için 80-200 IU/gün ve 8 üzeri için 200-400 IU/gün'dür (19).

**K vitamini:** Pıhtılaşma etmenlerinin biyosentezinde, GLA (gamma-karboksi-glutamik asit) proteininin hidroksilasyonunda ve osteokalsin üretiminde görevlidir. K vitamini durumunu değerlendirmede plazma K vitamini düzeyi güvenilir bir ölçüt değildir, protrombin düzeyi, PIVKAII (K vitamini yetersizliğinde uyarılan protein) düzeyi ve karboksillenmiş osteokalsin ölçümü daha hassastır ancak, yaşamın ilk 2 yılında PIVKAII için standart değer oluşturulmamıştır ve rutinde uygulanmamaktadır. Hemoptizi, hematemezi ve karaciğer hasarı olan kistik fibrozisli hastalarda protrombin zamanının ölçümü önerilmektedir (57). K vitamini desteği için net bir doz önerisi yoktur ancak, doz uygulaması günlük olmalıdır çünkü K vitamininin metabolik döngüsü 24 saattir. Kistik fibrozisli hastalarda K vitamini toksisitesi bildirilmemiştir (78).

Kistik fibrozisli hastalar için geliştirilen vitamin desteklerinde bulunan K vitamini düzeyi, hastalardaki sınırda yetersizlik durumunu düzeltmek için yeterli değildir ve en az gereksinimin belirlenmesi için daha ileri çalışmalar gerekmektedir (100). Türkiye'deki kistik fibrozisli hastalara önerilen K vitamini dozu, 0.3-0.5 mg/gün'dür (19).

Kistik fibrozisli hastalarda yağda çözünen vitaminlerin toksisitesi oldukça nadir görülür, bu durumun tek istisnası akciğer nakli sonrasıdır (78).

**Tablo 2.3.** Kistik fibrozisli hastalarda yağda çözünen vitaminler için günlük doz önerisi (19)

| | Günlük Doz Önerisi | | | |
|---|---|---|---|---|
| Yaş | A (IU)* | E(IU)* | D(IU)** | K (mg)* |
| 0-12 ay | 1.500 | 40-50 | 400 | 0.3-0.5 |
| 1-3 yaş | 5.000 | 80-150 | 400-800 | 0.3-0.5 |
| 4-8 yaş | 5-10.000 | 100-200 | 400-800 | 0.3-0.5 |
| > 8 yaş | 10.000 | 200-400 | 400-800 | 0.3-0.5 |

*Serum düzeyi nolmalse vermeye gerek yok ** Yeterli güneş alan kimselerde gerek yok

Suda çözünen vitaminlerin kistik fibrozisli hastalarda iyi emildiği ve rutin bir desteğin gerekli olmadığı, ancak mekonyum ileusu nedeniyle cerrahi işlem uygulanan hastalarda parenteral $B_{12}$ vitamininin gerekli olabileceği bildirilmiştir. C vitamini, selenyum, koenzim Q10 ve beta karotenin antioksidan özelliği nedeniyle hastaların günlük düzenli tüketimi önerilmiştir. Vitamin desteğinin pankreatik enzimler ile öğün zamanında alımının uygun olduğu belirtilmiştir (101).

Yapılan bir çalışmada kistik fibrozisli bebek ve çocuklarda trien/tetraen oranının serum düzeyinin düşük olduğu linoleik asit desteği ile normal düzeye ulaşılabileceği belirtilmiştir (102). Linoleik asitten zengin yağların destek olarak kullanımı enerji alımına katkı sağlamakta, ancak kistik fibrozisli hastalarda inflamatuar mediatörlerin artışına neden olan araşidonik asit yolağında artma riski bulunmaktadır (trien/tetraen oranının düşük olması bunun göstergesidir). Omega-3 yağ asiti olan DHA, hem inflamasyonu azalttığı için hem de araşidonata metabolize olmadığı için DHA desteği önerilmektedir, ancak Cochrane veri tabanına göre kistik fibrozisli hastalarda omega-3 yağ asitinin rutin kullanımını öneren verilerin yetersiz olduğu bildirilmiştir (103).

Anne sütü, omega-3 içerdiği için kistik fibrozisli bebeklerin anne sütü ile beslenmesi teşvik edilmeli, ileri dönemlerde de keten yağı, kanola yağı ve soya yağı gibi omega-6 kaynağı bitkisel yağlar, omega-3 yağ asitinden zengin soğuk su balıklarının tüketimi önerilmelidir (14, 57). Ayrıca kistik fibrozisli bebeklerin serum trien/tetraen oranının belirli aralıklarla izlemi yapılmalıdır (102).

Kistik fibrozisli hastalarda çinko yetersizliğini belirlemek güçtür, çünkü plazma çinko düzeyi, normal düzeyde olduğunda da çinko yetersizliği olabilir. Çinko yetersizliği, A vitamini düzeyini olumsuz etkiler. Bu nedenle A vitamini tedavisine yanıt vermeyen gece körlüğü olan hastalara, A vitamini düzeyi sınırda olan hastalara, enzim tedavisi ve yeterli enerji içeren diyet alımına rağmen gelişimi yavaş olan ya da boy kısalığı olan kistik fibrozisli hastalara 6 aylık süreçte çinko desteği verilmesi uygun bir yaklaşımdır (57).

**Tablo 2.4.** Kistik fibrozisli hastalarda beslenme durumunun izlem sıklığı (65)

| **Değişkenler** | **Tanıda** | **Yıllık** | **Testler** | **Durumlar** |
|---|---|---|---|---|
| Avitamini | x | x | retinol | |
| D vitamini | x | x | 25-OH-D | |
| E vitamini | x | x | Alfa-tokoferol | |
| K vitamini | x | | PIVKA-II | Hematemez/hemoptizi olan hastalarda |
| Demir | x | x | Hemoglobin Hematokrit | İştah azalması olan hastalarda |
| Kalsiyum | | | Ca, iPTH, fosfor | >8 yaş üzeri riskli hastalarda |
| Elzem yağ asitleri | | | Trien/tetraen | Bebeklerde |
| Protein düzeyi | x | x | Albümin | Beslenme durumu zayıf hastalarda |

### 2.7.2.4. Beslenme Desteği

Kistik fibrozisli hastalarda iyi bir beslenme yönetimi; yeterli besin alımını sağlamayı, öğünlerde yeterli enzim alımı ile besinlerin normal emilimini sağlamayı ve hastalığa bağlı gelişen diyabetin tedavisini içermektedir. Yüksek yağlı ve yüksek proteinli diyet ile tüm yaş gruplarındaki hastalarda normal gelişim sağlanabilir. Ancak, hastaların çoğunda ilerleyen akciğer hastalığı ve iştahsızlık en temel engellerdir.

Kistik fibrozis derneği dengeli bir diyet ile maksimum enerji alımına rağmen ağırlık artışı yetersiz ve gelişimi zayıf olan hastalarda enteral beslenme desteklerinin diyete eklenmesini önermektedir (5).

Ağızdan beslenme desteği kullanımından sonra çocuklarda boya göre ağırlık <%85, vücut ağırlığında %2 kayıp ve 6 aydır ağırlık kazanımı yok ise, erişkinlerde, BKİ <19 kg/m$^2$, vücut ağırlığında ≥2 ay sürede %5 ve üzeri ağırlık kaybı ve kistik fibrozisli gebelerde ağırlık kazanımı yok ise, hastaların kliniğini iyileştirmek ve yaşam kalitesini artırmak için tıbbi tedavi şeklinden biri olan enteral beslenme uygulanmalıdır. Tüp ile beslenme desteği öncesinde akciğer infeksiyonu, gastroözofageal reflü, kistik fibrozise bağlı diyabet ve intestinal obstrüksiyon gibi eşlik eden durumlar tedavi edilmelidir (78).

Enteral beslenme, nazogastrik ve gastrostomi olarak iki şekilde uygulanabilir. Nazogastrik beslenme, akut pulmoner alevlenme sürecinde kısa süreli destek için uygulanabilir, çünkü bu süreçte gelişimi devam ettirmek için besin alımını artırmak gerekmektedir. Hastaların günlük rutin aktivitelerini sürdürebilmesi için gece boyu beslenmesi daha kolaydır. Nazogastrik beslenmenin iyi tolere edilemediği ya da uzun dönem beslenme desteği planlanan hastalarda gastrostomi ile beslenme düşünülmelidir. Gastrostomi yoluyla uzun dönem beslenme desteği ile boya göre ağırlık gelişiminde ve büyüme hızında artış sağlanabilir. Hastalarda tüpün yerleştirilmesinden sonraki 24 saat içinde ya da doğru yerleştirildiğinden emin olunduktan sonra beslenmeye kademeli başlanmalıdır. Nazogastrik tüplerin temel sorunu öksürük oluşturması, enzimlerin tüpe yapışması, nazal polip bulunan hastalarda nazogastrik tüp geçişinin zor olması ve gastroözofageal reflü riskini artırabilmesidir. Gastrostomi tüpü yerleştirildikten sonra o bölgenin kuru, temiz ve hava teması için açık olması infeksiyon kontrolü için önemlidir. Her beslenme sonrası tüp yıkanmalıdır (5,78).

**Tüple beslenmenin komplikasyonları ve öneriler:** Kistik fibrozisli hastalarda tüp yerleştirildikten sonra o bölgede ağrı izlenmektedir. Bunun nedeni günlük yapılan fizyoterapi ve öksürme ekzersizleri sonucunda kas tonusunun güçlenmesidir (59).

Tüp ile beslenme için izlenen rehberler randomize kontrollü çalışmaların yetersizliği nedeniyle düşünce uzlaşısına dayanmaktadır. Enteral beslenme planlanırken hasta ve ailesi bu beslenme türünün gerekliliği, tüpün nasıl yerleştirileceği, beslenme sıklığı ve evde bu işlemin düzenlenmesi hakkında bilgilendirilmelidir çünkü aileler bu durumu tehlikeli ve sonun başlangıcı olarak algılamaktadır. Hatta enteral beslenme, ailelere beslenme geriliği oluşmadan erken tedavide olumlu bir diyet yaklaşımı olarak anlatılmalıdır (57,78).

Enteral beslenme ile hastalarda genellikle hedeflenen enerji alımına ulaşılmakta ancak karbonhidrat intoleransı gelişebilmektedir. Bu nedenle beslenme sonrasındaki 2-3 saat içinde kan glukozu takibi yapılmalı, eğer tokluk kan glukozu >180 mg/dL ise insülin uygulanmalıdır (57).

Kistik fibrozisli hastalarda total parenteral beslenme (TPN) uygulaması, cerrahi sonrası kısa süreli beslenme dışında nadir uygulanmaktadır. TPN'nin esas yararı enteral beslenmeden fazla değildir, maliyeti, komplikasyon riski ve TPN yönetiminin karmaşıklığı nedeniyle kistik fibrozisli hastalarda rutin tedavide uygulanamamaktadır. Ancak bazı merkezlerde hastanede izlenen hastalarda enteral beslenmeye ek olarak intravenöz lipit kullanılmaktadır (78).

TPN uygulanmadan önce hastalardaki elektrolit dengesizliği düzeltilmelidir. TPN uygulamasından 1-2 hafta sonra aminotransferaz ve alkalin fosfataz değerlerinde yükselme olabilmektedir, bu durum karaciğer hücrelerindeki histolojik değişiklik ile ilişkilidir. TPN uygulamasının en yaygın komplikasyonu çocuklarda kolestaz, erişkinlerde hepatosteatozdur diğer komplikasyonlar ise hiperglisemi, elzem yağ asidi eksikliği, hipokalemi ve hiperlipidemidir. Çocuklarda kolestaz şiddetini ve riskini azaltmak için erken enteral beslenme teşvik edilmelidir (78).

**Beslenme solüsyonları:** Beslenme solüsyonları enerji içeriğine göre standart ve polimerik olarak ikiye ayrılır. Standart solüsyonların enerjisi 1 kkal/mL, polimerik solüsyonların ise 1.2- 1.5 kkal/mL'dir (Tablo 2.5). Ayrıca malabsorpsiyonu olan hastalar için enerjisi 1 kkal/mL olan yarı elementel solüsyonlar da bulunmaktadır ve beslenme solüsyonları genel olarak iyi tolere edilmektedir (Tablo 2.6).

Orta zincirli yağ asitleri (MCT) içeren formüllerin yararlı olup olmadığını gösteren veriler açık değildir. Bazı uzmanlar anorektik, kusma eğilimi ve şişkinliği olan hastalarda yarı elementel formüllerin yararlı olduğunu bildirmiştir. Elementel ürünlerin genellikle yağı düşük, ozmolalitesi yüksek, yağ içeriği orta ve uzun zincirli trigliseritlerin karışımıdır. Elementel ürünlerin polimerik ürünlere kıyasla etkinliğini gösteren çalışmalar az olmasına rağmen, yapılan bir çalışmada enzim ile alınan polimerik ürünlerin elementel ürünler ile kıyaslandığında steatoreyi artırmadığı gösterilmiştir (57). Elementel ürünler ile pakreatik enzim kullanımını destekleyen veriler yetersizdir ve uzlaşı görüşü temel alınmaktadır. Polimerik ürünlerde enzim dozu; ürünün yağ içeriği, enerji miktarı ve infüzyon oranına bağlıdır (104).

Solunum işlevlerinde ani kötüleşme veya akciğer nakli durumunda oksijen desteği gereken kistik fibrozisli hastalarda pankreatik enzimler ağızdan alınamaz. Bu nedenle elementel bir ürün ile beslenme yapılması gereklidir. Beslenme ürünü sürekli infüzyon ile verildiğinde enzim kullanımına gerek kalmaz, ancak malabsorpsiyon şüphesi varsa su ile karıştırılmış toz enzim kullanımı emilimi geliştirebilmektedir (59). Hastalarda normal beslenme miktarını artırmak için enteral beslenme gece tercih edilmelidir. Başlangıç olarak günlük enerji gereksinmesinin %30-50'si gece verilmelidir ve normal emilimi sağlamak için sürekli infüzyon uygulanmalıdır (57,59). Nutrisyon komitesi raporunda enzim desteğinin gece boyu beslenme öncesi normal dozda ağızdan alınmasını önermiştir, ancak sürekli infüzyonun ortasında ya da sonunda ek doz gerekebileceği bildirilmiştir (57).

**Tablo 2.5.** Kistik fibrozisli hastalarda beslenme solüsyonlarının enerji içerikleri (57)

| **Standart Solüsyonlar (1 kkal/ mL)** | **Polimerik Solüsyonlar (1.2-1.5 kkal/mL)** |
|---|---|
| Enrich | Enrich plus |
| Ensure | Ensure plus |
| Jevity | Jevity plus |
| Osmolite | Osmolite plus |
| Isosource standart /Fibre | Fresubin energy fibre |
| Sondalis ıso/ Fibre | Fresubin HP Energy |
| Fresubin orginal /Fibre | Novasource forte |
| Fresubin complete (1000) | Nutrison energy /Fibre |
| Nutrison standart /Fibre | Sondalis 1.5 |

**Tablo 2.6.** Kistik fibrozisli hastalarda beslenme solüsyonları (57)

| Beslenme Solüsyonları | Polimerik Solüsyonlar | Elementel/yarı-elementel Solüsyonlar |
|---|---|---|
| **Pediatrik** | Pediasure plus | Pediasure peptid |
| | Resource junior | MCT Peptide |
| | Fortini | Pepdite |
| | Nutrini energy | |
| **Yetişkin** | Ensure plus | Emsogen |
| | Nutrison energy | Nutrison peptid |
| | Sondalis 1.5 | Peptamen |
| | Fresubin HP Energy | Perative |

### 2.7.2.5. Anabolik İlaçların Kullanımı

**İnsülin hormonu kullanımı:** Kan glukozunu düşürmenin yanı sıra anabolizmayı artırmaktadır. Açlık hiperglisemisi veya diyabeti olan kistik fibrozisli hastalarda ağırlık artışı sağlamaktadır. Bu nedenle ağırlık artışı olmayan veya steroid kullanan hastalarda kan glukozu izlenerek insülin işlevi değerlendirilmelidir (57).

**Büyüme hormonu kullanımı:** Protein katabolizmasına ters etki yapmakta ve inflamatuar sitokinlerin dolaşımdaki düzeyini azaltabilmektedir. Kemik yaşı geri olan hastalarda 12 ay süreyle kullanımının büyümeyi ve akciğer hacmini artırdığı gösterilmiştir (105). Yapılan bazı çalışmalarda iştah düzeyini ve vücut ağırlığını artırdığı gösterilmiştir (106-108). Ancak adrenal baskılanma, insülin direnci, hiperaktivite, uyku bozukluğu, hipertansiyon ve Cushingoid yüz gelişimi gibi yan etkileri de vurgulanmıştır. Büyüme hormonu uygulamasının güvenliği, etkinliği ve uygun hasta seçimi için daha ileri çalışmalar gerekmektedir.

**İştah uyaranları:** Kistik fibrozisli hasta aileleri tarafından kullanımları sıklıkla istenmektedir. Megesteroasetat en çok çalışılan iştah uyaranıdır, ancak geniş kapsamlı çalışmalar gerekmektedir.

Sonuç olarak anabolik ajanlar, kistik fibrozisli hastalarda beslenme müdahalesinin yerine geçmemekte ve rutin kullanımı önerilmemektedir (106-108).

**2.7.2.6. Kistik Fibrozisli Bebeklerin Beslenmesi**

Kistik fibrozisli bebeklerin enerji gereksinimi, normal bebeklerden 20 kkal/kg daha fazladır. Kistik fibrozis teşhisi almış bebeklerin beslenmesinde sağlıklı bebeklerin beslenmesindeki ilkeler uygulanmaktadır. Sıfır-iki yaş arası kistik fibrozisli bebeklerin ne tür bir diyet ile beslenmesini tanımlamaya ilişkin iyi düzenlenmiş klinik veriler bulunmamaktadır. Bazı vaka kontrol çalışmalarında anne sütü, standart mama veya hidrolize mama ile beslenen kistik fibrozisli bebeklerin normal gelişim oranlarına benzer şekilde ulaşabildiği gösterilmiştir. Farklı ülkelerdeki kistik fibrozis derneklerinin ortak önerisi, yaşamın ilk yılında birincil beslenme kaynağı olarak anne sütü ile beslenmedir. Ancak gelişim geriliği olan veya ağırlık kaybı olan bebeklerde zenginleştirilmiş anne sütü, enerji desteği, hidrolize protein içeren spesifik mama uygulaması gerekebilir. Mekonyum ileusu nedeniyle bağırsak cerrahisi geçiren bebeklerde bağırsak yüzeyindeki kayıplar nedeniyle peptijunior gibi hidrolize protein içeren özel mamalar ile beslenme malabsorpsiyonu azaltabilir (109). Kistik fibrozisli bebeklerin anne sütü ile beslenmesinin kanıtlanmış ve olası yararları bulunmaktadır: anne sütünün lipaz ve amilaz içeriği, kistik fibrozisli bebeklerin azalmış ekzokrin pankreas salgısını kısmi olarak karşılamaktadır. Anne sütünün içerdiği immünglobulinler, laktoferrin, epidermal büyüme faktörü ve lizozimler infeksiyonlara ve inek sütü proteini allerjisi gelişme riskine karşı koruyabilmektedir. Anne sütünün normal yağ asiti yapısı, bebeğin plazma elzem yağ asiti durumunu korumakta ve geliştirebilmektedir. Safra tuzlarının sentezi için gerekli taurinin anne sütünde bulunması, yağ emilimini artırabilmektedir. Anne sütündeki demir, kalsiyum ve protein dahil besin öğelerinin biyoyararlılığı oldukça yüksektir (14, 110).

Anne sütü alamayan kistik fibrozisli bebekler, whey bazlı mama ile beslenmelidir. Kistik fibrozisli bebeklerin artmış enerji gereksiniminin karşılanması için mama miktarının >200 ml/kg/gün olması önerilmektedir. Büyümeyi sağlamak için kistik fibrozisli bebeklerde beslenme hacimleri sınırlandırılmamalıdır (109).

Kistik fibrozisli bebeklerde inek sütü proteini allerjisi insidansı %8 olarak rapor edilmiştir. Bu durumdaki hastalarda soya allerjisinin de gelişme riskine karşı hidrolize protein içeren özel mama kullanımı önerilmelidir (109).

Sıfır-iki yaş arası kistik fibrozisli bebeklerde tanıdan kısa süre sonra A, D, E, K vitaminleri desteği başlanmalı ve 2 ay sonra kan düzeyleri kontrol edilmelidir. Bu bebeklerde linoleik asit ve DHA desteği için yeterli veri bulunmamaktadır. Yeterli enerji içeren diyet ve enzim tedavisine rağmen gelişimi zayıf olan bebeklere 6 aylık izlemde 1 mg/kg/gün elementel çinko desteği denenmeli ve eğitim içerikli görsel materyaller kullanılarak sağlıklı beslenme teşvik edilmelidir (109).

#### 2.7.2.7. Enzim Desteği

Beslenme durumunun korunmasındaki en önemli yöntemlerden biri enzim tedavisidir. Son zamanlarda kullanılan üç tür enzim preparatı bulunmaktadır: Creon, Zenpep ve Pancreaze'dır, ancak bunlardan farklı enzimlerde bulunmaktadır (Tablo 2.7). Enzim preperatları standart ve yüksek doz olarak iki formda bulunmaktadır ve enzimlerin dozu içerisindeki lipaz ünitesine bağlıdır (78). Enzimler duodenum ve jejenumda aktif olmaktadır. Mide asitinin enzim işlevini etkisiz etmemesi için enzimler resin dirençli kapsül formunda üretilmektedir. Enzimler tüketilen besinlerdeki yağın %85-90'ının emilimini sağlanmaktadır. Hastaların yaşlarına göre önerilen enzim dozu Tablo2.8'de verilmiştir. Pankreatik enzim tedavisinin normal dozunun hastalar arasında farklı olması, rezidüel pankreatik işlev derecelerinin hastalarda farklı olduğunu yansıtmaktadır (111).

**Tablo 2.7.** Kistik fibrozisli hastalarda kullanılan enzim preparatları (109)

| **Standart enzimler** | **Yüksek doz enzimler** |
|---|---|
| Creon (10.000 IU Lipaz) | Creon ( 25.000 IU Lipaz) |
| Nutrizym GR | Nutrizym 22 |
| Nutrizym 10 | Pancreas HL |
| Pancrease | |
| Panrex | |
| Panrex V | |

**Tablo 2.8.** Yaşa göre pankreatik enzim tedavisinin dozu (109)

| | |
|---|---|
| **0-1 yaş arası bebekler** | * 2000-4000 IU Lipaz/ 120 mL formüla ya da anne sütü |
| **1-4 yaş arası çocuklar** | * 1000 IU Lipaz/kg/ öğün başlangıcında sonra yanıta göre kademeli doz ayarlanır. |
| **> 4 yaş üstü hastalar** | • 500-2500 IU Lipaz/kg/öğün başlangıcında ya da<br>• 10.000 IU Lipaz/kg/gün ya da<br>• 4000 IU Lipaz/gr yağ/gün |

Bebeklerde enerji alımının yaklaşık %50'si diyet yağından sağlanmaktadır, bu nedenle kistik fibrozisli bebeklerde yağ emilimi kontrolündeki yetersizlik, beslenme durumu üzerinde yıkıcı etkiye sahiptir. Bebek ve küçük çocukların diyet ile yağ alımı ortalama 5 g/kg/gün olduğu için enzim gereksinimi, daha büyük çocuk ve adölesanlardan daha fazladır. Ancak enzim tedavisinin bebeklerdeki normal dozunun belirlendiği veri henüz bulunmamaktadır (5). Kistik fibrozisli bebeklerde kapsül ya da topçuk kullanımında sıklıkla zorlanılmaktadır. Bu nedenle bazı merkezlerde bir yaşına kadar enzim preperatlarının toz formu kullanılmaktadır. Bebeklere enzim verildikten sonra ağız içi bakımı yapılmalıdır, bebeğin barsağının tahrişi ve annenin meme ucu tahrişini önlemek için verilen doza dikkat edilmelidir (112).

Pankreatik yetersizliği olan kistik fibrozisli bebeklerin hidrolize mama ile beslenmesine bakılmaksızın panreatik enzim başlanmalıdır. Enterik kaplı enzim granülleri, mikrotopçuklar veya mini mikrotopçuklar beslenmenin hemen öncesinde az bir miktar süt ile karıştırılarak çay kaşığı ile verilebilir. Enzimlerin bu formu toz formuna kıyasla bebeklerde daha iyi tolere edilmektedir, mide asitine dirençlidir ve malabsorpsiyon belirtilerinin kontrolünde daha etkindir. Mümkün olan en kısa sürede kistik fibrozisli çocuklar enzim kapsülünü tüm olarak yutmaya teşvik edilmelidir. Besinler ile alınan enzimler için normal süreye ilişkin veriler yetersizdir. Enzim dozunun beslenmenin başı ve sonu olarak bölünmesi enzim ve kimusun daha iyi karışmasını sağlayabilir. Ayrıca proton pompa antogonistleri ya da $H_2$ blokerlerinin kullanımı da enzimin etkinliğini artırmaktadır. Ancak yine de hastalarda enzim tedavisi tam etkin değidir, ayrıca asidik duodenal çevreden kaynaklanan enzim işlevinin azalması da uygun dozun yeterli olmamasına katkı sağlamaktadır (112).

Enzim dozunun daha iyi kontrol edilmesi için öğünün içerdiği yağ miktarına göre doz ayarlanmalıdır. Örneğin kahvaltı gibi yağ içeriği düşük öğünler çikolata, cips gibi yağ içeriği yüksek atıştırma öğünlerden daha az enzim dozu gerektirmektedir. Bu temele dayanarak hastaların çoğunda 50-100 IU lipaz/g diyet yağı/kg/gün yeterlidir. Enzim dozunun yeterliliği, büyüme ölçütleri ve dışkı karakteri izlenerek nitel olarak değerlendirilirken, nicel olarak en iyi test 72 saatlik dışkıda yağ emiliminin hesaplamasıdır (112).

Enzim dozu 10.000 IU lipaz /kg/gün veya 2.500 IU lipaz/kg/öğün ya da 4000 IU lipaz/g yağ/gün aşmamalıdır. Enzim tedavisinde güvenilir dozun üzerine çıkılması, hastalarda bağırsak lümeninin daralmasına yol açarak fibrozan kolonopati gelişme riskini artırmaktadır. Bebeklerin bağırsak yapısı daha değişken olduğu için kolonopati riski daha yüksektir, bu nedenle enzim dozu aile kontrolüne bırakılmamalıdır (109).

**2.7.2.8. Tuz Desteği**

Kistik fibrozisli bebeklerde rutin sodyum kullanımının gerekliliğini gösteren veri bulunmamaktadır. Ancak sıcak ortamlarda kistik fibrozisli bebeklerin sodyum kaybı daha yüksek olduğu için mamaların sodyum içeriğinin yetersiz olabileceği bildirilmiştir. Standart bir mama ile 200 ml/kg/gün beslenme yapıldığında 1.6 mmol/kg/gün sodyum sağlanırken, hidrolize mama ile aynı miktarda beslenme yapıldığında 2.8 mmol/kg/gün sodyum verilmektedir. Sodyum alımı yetersiz olan bebeklerde gelişim sorunları artabilmektedir. Bu nedenle sodyum yetersizliği, spot idrar analizi ve serum elektrolit ölçümü ile onaylanarak ( $Na^+$ <10 mmol/L) 1-2 mmol/kg/gün sodyum desteği ile düzeltilmelidir. Serum sodyum düzeyi, total vücut sodyumunu hızlı olarak yansıtamaz hastada hiponatremi gelişmişse, total vücut sodyumunun boşaldığını önemli ölçüde yansıtır. Kusma veya diyare gelişen bebeklerde sodyum düzeyini korumak için daha fazla sodyum desteği gereklidir. Önerilen tuz dozunu değiştirmek için veriler yetersizdir ancak, 4 mEq/kg/gün aşılmamalıdır (113).

Sodyum desteği, 0-1 yaş arası kistik fibrozisli bebeklerde 500 mg/gün, 1-7 yaş arasında 1 g/gün, 7 yaş ve üstü kistik fibrozisli çocuklarda ve erişkinlerde 2-4 g/gün olmalıdır (600 mg NaCI= 10 mmol Na) (113).

**2.7.2.9. Kistik Fibrozise Bağlı Gelişen Diyabetin (KFBD) Beslenme Tedavisi**

Kistik fibrozisli hastalarda, açıklanamayan poliüri, polidipsi, beslenme desteğine rağmen ağırlık artışı olmaması ya da ağırlık kaybı, büyüme hızının düşük olması, gecikmiş puberte, pulmoner fonksiyonda açıklanamayan kronik azalma gibi diyabetin öncü belirtilerinin varlığında KFBD araştırılmalıdır (2).

Kistik fibrozis derneğinin 2010 yılı uzlaşı raporunda 10 yaş ve üzeri kistik fibrozisli hastaların yıllık kontrollerinde oral glukoz tolerans testi (OGTT) yapılması önerilmiştir. Bu hastalarda $HbA_{1c}$ > %6.5 ölçütü kullanılmaz. KFBD' in tanısı; 75 gr glukoz ile OGTT'nin 2. saatinde plazma glukoz düzeyinin ≥200 mg/dL olması, iki ya da daha fazla ölçümde açlık kan glukoz düzeyinin ≥126 mg/dL olması, açlık kan glukoz düzeyinin ≥126 mg/dL olması ve rasgele plazma glukoz düzeyinin ≥200 mg/dL olması, diyabet tanısına özgü belirtiler ile iki ya da daha fazla ölçümde rasgele plazma glukoz düzeyinin ≥200 mg/dL olması ölçütlerinden herhangi birinin kistik fibrozisli hastalarda bulunması ile konulmaktadır. KFBD hastalarında ya "açlık hiperglisemisi" ya da "aç olmaksızın hiperglisemi" bulunmaktadır (42,78).

KFBD için en iyi tedavi, insülin kullanımıdır (42,115). Ancak kistik fibrozise bağlı bozulmuş glukoz toleransı durumunda insülin kullanımı tartışmalıdır, bu hastalarda erken dönem insülin kullanımının uzun dönem morbidite ve mortaliteyi azaltıp azaltmayacağının belirlenmesi gerekmektedir (44,116).

Glisemik indeksi düşük diyet tüketimi, tip-1 ve tip-2 diyabete benzer şekilde kistik fibrozise bağlı bozulmuş glukoz toleransında ve KFBD'te de yarar sağlamaktadır. Glisemik indeksi düşük besinler, daha yavaş sindirilmekte ve emilmekte, yemek sonrası düşük kan glukozu oluşturmakta ve endojen insülin üretimini azaltmaktadır. Böylece insülin duyarlılığının gelişmesine ve $HbA_{1c}$'nin normal düzeye ulaşmasına katkı sağlamaktadır (117-119).

Yapılan bir çalışmada glisemik indeksi düşük diyetlerin glukoz intoleransında yarar sağladığı gösterilmesine rağmen, kistik fibrozisli hasta populasyonunda glisemik indeksi düşük diyetin yararı üzerine yapılmış sadece iki çalışma bulunmaktadır. Bu nedenle KFBD gelişen hastalarda glisemik indeksi düşük diyet tedavisi için rehberlerde yer alan güncel bir öneri yoktur (120).

KFBD hastalarında diyabet diyeti, yüksek enerjili kistik fibrozis diyeti ile birleştirilmelidir (131). Hastalarının diyet yönetiminde, glisemik indeksi düşük veya yüksek karbonhidratlı besinler ile yüksek enerjili diyet tüketimi sağlanmalıdır. Glisemik indeksi yüksek karbonhidratların kullanılması insülin kullanımı ile tedavi edilmektedir. Diyette yüksek yağ (%40) alımı önerilmektedir. İnsülin kullanmayan hastalarda rafine şeker içeren besinler bir miktar kısıtlanmalı, insülin kullanan hastalarda kısıtlama yapılmamalıdır (67,121). Kistik fibrozisli hastalar ile KFBD gelişmiş hastaların diyet yönetimi arasındaki farklar Tablo 2.9'da verilmiştir. KFBD hastalarında tip-1diyabetten farklı olarak, hastaların az bir kısmında asidoz olmaksızın keton üretilmesine rağmen ketoasidoz nadir görülmektedir (42,67). İnsülin yetersizliğinin protein metabolizmasında oluşturduğu etki nedeni ile diyabetli hastalarda kısıtlanan protein alımı, KFBD hastalarında sınırlandırılmaz hatta hafif-orta düzey nefropati gelişen hastalarda da sınırlandırılmamaktadır (121).

Kistik fibrozisli hastalarda enteral beslenmenin yararı oldukça iyidir, ancak beslenme solüsyonlarının karbonhidratı ve glisemik indeksinin yüksek olması diyabet gelişen hastalarda dikkate alınmalıdır (116).

**Tablo 2.9.** KF ve KFBD hastalarında beslenme planının karşılaştırılması (121)

| Diyet bileşenleri | KF'li hastalar | KFBD'li hastalar |
|---|---|---|
| **Yağ** | Total enerjinin %25-35 olmalıdır. | Total enerjinin %40 olmalıdır |
| **Karbonhidrat** | Total enerjinin %45-60 olmalıdır. | Total enerjinin %45-50 olmalıdır. |
| **Protein** | Total enerjinin %10-20 olmalıdır. | RDA'nın %200 olmalıdır. |
| **Enerji** | BKİ normal ise ( 18.5-25) günlük gereksinim RDA %100 olmalıdır. | Günlük gereksinim RDA%120-150'si kadar olmalıdır. |
| **Rafine şekerler** | Total enerjinin %10 | İnsülin kullanan hastalarda kısıtlanmaz. |
| **Diyet posası** | Önerilmelidir. | Beslenme durumu iyi olana önerilir ancak, beslenmesi zayıf olanlarda enerji alımını riske atar. |
| **Tuz** | Önerilen kadar tüketilmelidir. | Tuz gereksinmesi artmıştır. |
| **Ara öğün** | Öğün planında yer almalıdır. | İsteğe göre tüketilmelidir. |

### 2.7.2.10. Diyet Eğitimi ve Davranış Terapisi

Kistik fibrozisli hasta ve ailesine hastalığın prognozunda beslenmenin etkisi ve önemi üzerine eğitim verilmelidir. Bu eğitim kapsamında enerji alımı ve günlük enerji gereksinimi hesaplanmalı, besin öğelerinin emilimi için düzenli enzim kullanımı, enzim kullanımı gerektiren besin türleri, diyabet gelişme riski, öğün planlama önerileri, enerji alımını artırma yolları, beslenmede karşılaşılan sorunların yönetimi anlatılmalıdır (2).

Kistik fibrozisli hastalarda yaş artışı ile birlikte gelişen yeme bozuklukları, enzim ve insülin kullanmama gibi tutumlar tedaviye uyumu azaltmaktadır. Hastalarda tedaviye uyum sorunu, aile çocuk etkileşimi, ailelerin çocuk yetiştirme yetki duygusu, stres düzeyi ve ailenin sosyal destek durumu ile ilişkilidir. Aileler hasta çocuğunun normal büyümeyi yakalaması için sıklıkla kendilerini baskı altında hissetmektedir, bu nedenle çocuğun normal iştah dalgalanmaları aileler için oldukça stresli bir süreçtir (54,122,123) .

İki yaşın altındaki çocuklarda besinlere geçici ilgi olmakla birlikte, okul öncesi dönemde uzun dönem beslenme alışkanlıkları geliştiği için davranışsal beslenme sorunları bu yaş grubunda daha sık görülmektedir. Okul öncesi dönemde bireysel yeme becerileri ve besin tercihi gelişmektedir, çocuğun besin tüketimi ve fiziksel aktivite derecesi değişkendir. Ailelerin çocuğa fazla yeme baskısı, çocuklardaki davranışsal yeme problemini tetikleyen bir etmendir. Bu sorunları azaltmak için diyet danışmanlığı alarak kistik fibrozisli hastalara 2 yaşında kendini besleyebilme becerileri kazandırılmalı, basit besin hazırlama teknikleri ile aktif katılım sağlanarak sağlıklı beslenme alışkanlığı oluşturulmalı, öğün zamanlaması yapılmalı ve böylece besinlere karşı olumsuz tutum kazanması engellenmelidir (2).

Okul çağı döneminde besin seçenekleri sınırlı ve hastaların enzim kullanımına uyumu düşüktür. Bu dönemde, hastaların yaşına göre öğünlerde hedeflenen miktarda besin tüketimi için uygun oranlar belirlenmelidir. Enerji alımı kademeli artırılmalıdır. Kistik fibrozisli hastaların öğün süresi, normal yaşıtlarından daha uzun olduğu için öğün süresi 15 dakikaya sıkıştırılmamalı ve sevilen ufak öğünler ile ara öğünler oluşturulmalıdır. Klinikte enzim tedavisinin pratik uygulaması ve fizyolojik etkisini içeren temel eğitim verilerek farkındalık geliştirilmeli, sorumluluk alması sağlanmalıdır (124,125).

Çocukluktan yetişkinliğe geçiş sürecinde (11-19 yaş arasında), çocuklar bağımsız olmayı istemekte ve sınırları zorlamaktadırlar. Kural ve otoriteleri reddetme ve risk alma eğilimindedirler. Besin seçimi, bağımsızlığını test etmek için olası bir hedeftir. Adölesanların çoğunda bu dönemde normal öğün düzeninden daha çok atıştırma öğünler yaygındır (126). Kistik fibrozisli adölesanlarda yapılan çalışmalarda (122,123,126) temel olarak yeme bozukluğu ya da beden-imaj bozukluğunun değerlendirilmesine odaklanılmıştır ve bu sorunların sağlıklı akranlarına benzer olduğu gösterilmiştir. Hastalığı inkar, tedaviyi reddetme, enzim, vitamin ve mineral desteğinin düzenli kullanımına uyum sorunları bu dönemde yaygındır. Bu durum büyüme hızının yavaşlamasına, akciğer işlevinin daha hızlı azalmasına ve gecikmiş puberteye zemin hazırlamakta, kemik kütlesinde daha az bir artış ile sonuçlanabilmektedir.

Hastalarda gecikmiş puberte, KFBD, karaciğer hastalığının gelişmesi, beslenmeyi daha da zorlaştırmakta ve hastalarda psikososyal stres oluşturabilmektedir (126). Bu nedenle kistik fibrozisli adölesanlardaki beslenme desteğinin hedefi, gelişme potansiyelini normal düzeye ulaştırmaktır. Bu süreçte hastalarda beslenme durumunun ve sağlığın olumsuz sonuçlarını azaltmak için uzlaşma elzemdir. Hastaların artan bağımsızlığı desteklenmeli, isteğine göre küçük öğünler ile diyet alımı sağlanmalı, besin desteği kullanımına sık aralıklarla vurgu yapılmalıdır (126).

## 2.8. Kistik Fibrozisli Hastalarda Gebelik ve Beslenme

Kistik fibrozisli erkek hastaların %98'inden fazlası kısırdır, kadın hastalarda da doğurganlık azalmıştır. Kistik fibrozisli kadınların %50'den fazlasının gebeliği planlı gebeliktir. Bu hastalarda genetik danışmanlık ve taramalar son derece elzemdir, çünkü gebelik sürecinde fetal gelişim geriliği, gestasyonel diyabet ve erken doğum riskinin daha yüksek olduğu konusunda bilgilendirilmelidir (59).

Kistik fibrozisli kadınlarda gebelik öncesi solunum işlevlerinin daha iyi olması ve bu durumun gebelik sürecinde korunması ile başarılı bir gebelik arasında ilişkiyi gösteren klinik deneyimlerin artışı ile birlikte son 20 yıldır kistik fibrozisli kadınlarda gebelik artmıştır. Kistik fibrozisli kadınlarda başarılı bir gebelik için gebelik sürecinde en az 10 kg ağırlık kazanımı olması, BKİ'nin 18-25 kg/m$^2$ olması ve pankreas işlevinin yeterli olması, bu süreçteki tedavi yaklaşımlarından bazılarıdır (59).

Gebelikte pulmoner alevlenme dönemlerinde iştah azlığı, hastanede kalış süreci ve solunum işlevlerinde bozulmalar ağırlık kazanımını olumsuz etkilemektedir. Gebelikte genişlemiş uterus intraabdominal basıncı artırmakta, bu durumda özofageal reflü ve nefes darlığı görülebilmektedir. Bu durum kistik fibrozisli gebelerde besin tüketimini olumsuz etkilemektedir. Kistik fibrozisli gebeler, her 4-6 haftalık aralıklarla yakın izleme alınmalı, vücut ağırlığı, boy uzunluğu ve BKİ değerlendirilmeli, malabsorpsiyon kontrolü yapılmalı, demir ve folat düzeyi ölçülmeli, diyabet riski değerlendirilerek en iyi kontrol sağlanmalıdır (127).

Gebelik birçok ilacın farmakokinetiğini değiştirmektedir ve bazı ilaçlarda gebelik ve laktasyonda kontrendikedir. Bu nedenle kistik fibrozisli kadınların gebelik ve laktasyon sürecindeki antibiyotik tedavilerinde tedbirli olunmalıdır (128).

Kistik fibrozisli annelerin bebeğine anne sütü vermesinin herhangi bir kontrendikasyonu bulunmamaktadır, ancak anneye 500 kkal/gün ek yapılarak annenin enerji gereksinmesinin karşılanması gerekmektedir. Hastalığın tedavisinde gerekli fizyoterapi, intravenöz antibiyotik desteği ya da sezeryan doğum ve solunum işlevlerinin durumu laktasyonu olumsuz etkileyebilmektedir (128).

## 2.9. Tamamlayıcı ve Alternatif tıp

Kistik fibrozisli hastaların %33-66'sının alternatif tedavi yöntemlerini kullandığı tahmin edilmektedir. Bu hastaların %33-100'ünün bu tedavi yaklaşımından yarar sağladığı rapor edilmiştir. Diyete dayalı tedavi yöntemleri %11-28 oranındadır yani beklenenden düşüktür. Bu alternatif ürünlerde iki önemli sorun vardır. Biri bu ürünlerin etkinliği ya da güvenliği bilimsel olarak kanıtlanmamıştır, diğeri ürünlerin saflığının ve niteliğinin güvencesi yoktur. Amerikan Pediatri Akademisi bu ürünlerin kullanımına ilişkin yayınladığı rehberde çocuklara en iyi hizmeti vermek için, bilimsel perspektifi korumanın, tedavi seçenekleri hakkında doğru tavsiyelerde bulunmanın, ön yargılardan uzak olmanın ve aileler ile güvenilebilir bir ilişki kurarak bunu sürdürmenin önemli olduğunu bildirmiştir (129,130).

## 2.10. Hastalığın Prognozu

Günümüzde kistik fibrozis hastalığının patogenezinin daha kapsamlı anlaşılması ile birlikte bunlara yönelik tedavi seçenekleri gelişmekte, kötü prognoz geciktirilmekte, hastalarda beklenen yaşam süresi ve yaşam kalitesi gittikçe artmaktadır (17). Yenidoğan taramaları kistik fibrozisli hastaların sağlığını önemli derecede iyileştirme fırsatı sunmaktadır. Yoğun ve dikkatli izlem ve zamanında tıbbi tedavi hastalığın başarı olasılığını yükseltmektedir (5,131).

# 3. GEREÇ VE YÖNTEM

## 3.1. Araştırmanın Yeri, Zamanı ve Örneklem Seçimi

Bu araştırma, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı tarafından kistik fibrozis tanısı ile izlenen 2-20 yaş arası 166 hasta (erkek=88, kız=78) üzerinde yapılmış kesitsel bir çalışmadır. Kistik fibrozis hastalığının yanı sıra çölyak, PKU ve herediter fruktoz intoleransı olan üç hasta ile kistik fibrozise bağlı diyabet gelişmiş hastalar çalışma dışı bırakılmıştır. Çalışma Mayıs 2013-Haziran 2014 tarihleri arasında yürütülmüştür.

## 3.2. Araştırmanın Genel Planı

Çalışmaya alınan her hastanın kendisine ya da bakımından sorumlu kişiye "yüz yüze görüşme yöntemi" ile anket formu uygulanarak hastaya ait genel bilgiler, hastanın beslenme öyküsü ve ailenin sosyo-demografik özelliklerine yönelik bilgiler alınmıştır. Ayrıca hastanın antropometrik ölçümleri alınmış, kendisinden ya da ailesinden hatırlatma yöntemi ile hastanın geriye dönük 24 saatlik besin tüketim kaydı alınmıştır.

Araştırmanın izni, Hacettepe Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'dan 24 Nisan 2013 tarihinde (etik kurul no=16969557-540) alınmıştır (EK 1). Araştırmaya katılan tüm hastaların ebeveynlerine "Bilgilendirilmiş Gönüllü Onam Formu" okutularak imzalatılmış, bir kopyası da kendilerine verilmiştir (EK 2).

## 3.3. Araştırma Verilerinin Toplanması ve Değerlendirilmesi

**3.3.1. Anket Formu:** Hastaların kendilerine ya da ebeveynlerine uygulanan anket formunda hastaya ait genel bilgiler (cinsiyet, yaşanılan yer, kardeş sayısı), hastanın beslenme öyküsü ve beslenme alışkanlıkları (anne sütü alma durumu, tamamlayıcı besinlere başlama zamanı, ana ve ara öğün sayısı, enteral ürün kullanma durumu vb.) ve ailenin sosyo-demografik özellikleri (anne-babanın eğitim durumu, akrabalık durumu vb.) sorulmuştur (EK 3).

**3.3.2. Antropometrik Ölçümler:** Hastaya uygulanan antropometrik ölçümler; vücut ağırlığı, boy uzunluğu, üst orta kol çevresi, triseps deri kıvrım kalınlığı, vücut kas yüzdesi, vücut yağ yüzdesi ve vücut su yüzdesidir.

**Vücut Ağırlığı:** Vücut ağırlığı ölçümü, tüm hastalarda 0.1 kilograma duyarlı aynı tartı kullanılarak yapılmıştır. Vücut ağırlığı ölçümünün yapılamadığı küçük yaş grubundaki hastalarda tartım işlemi, çocuk anne ile birlikte tartılarak ardından annenin tek başına tartılmasıyla alınan vücut ağırlığı değerleri arasındaki fark hesaplanarak yapılmıştır (143).

**Boy Uzunluğu:** Hasta ayakta, ayaklar yan yana ve baş Frankfort düzlemde iken stadiometre ile ölçüm yapılmıştır. Ölçümü etkileyebilecek saç tokası, şapka ve ayakkabı işlem öncesi çıkartılmıştır (143).

**BKİ:** Vücut ağırlığının (kg), metre cinsinden boy uzunluğunun karesine ($m^2$) bölünmesi ile hesaplanmış ve hastaların değerlendirilmesinde 0-5 yaş için WHO 2006 (144), 6-10 yaş için ise WHO 2007 standartları (145) kullanılmıştır.

**Üst orta kol çevresi:** ÜOKÇ ölçümü esnasında hasta ayakta dik dururken, kol dirsekten 90° bükülür pozisyona getirilmiştir. Omuzda akromial çıkıntı ile dirsekte olekranon çıkıntısı arasındaki orta nokta işaretlenmiş ve esnemeyen mezürle orta kol çevresinden ölçüm yapılmıştır (143).

**Triseps deri kıvrım kalınlığı:** TDKK ölçümü yaparken, ölçüm yapılacak kol gövdenin üzerine yatırılmış ve avuç içi bacağa bakarken kol çevresi için işaretlenen yerden kalibre edilmiş kaliper ile ölçüm yapılmıştır. Ölçüm sol elin işaret ve başparmakları ile işaret konulan yerin 1 cm üstünden, deri katmanı tutularak sağ elde bulunan kaliperle yapılmıştır (143).

**Biyoelektriksel impedans analizi:** BİA ölçümü, 6 yaş üstü koopere olabilen 30 hastadan alınabilmiştir. Hasta yatar pozisyona getirilerek elden ayağa uygulanmıştır. Ölçüm yapılırken, elektrotlar sağ radius ve ulnanın distal uçları ile sağ medial ve sağ malleoli lateral arasına yerleştirilmiştir. BİA ile hastaların vücut kas yüzdesi, vücut yağ yüzdesi ve vücut su yüzdesi ölçülmüştür (143).

Yaşa göre vücut ağırlığı, yaşa göre boy uzunluğu ve beden kütle indeksi z skorları 2-5 yaş için WHO 2006 büyüme standartlarına (144), 6-10 yaş için WHO 2007 (145) referans değerlerine göre Anthro ve Anthro Plus programları kullanılarak hesaplanmıştır. Yaşa göre vücut ağırlığı z-skoru -2 standart sapmanın (-2SD) altında olan hastalar malnütrisyonlu, yaşa göre boy uzunluğu z-skoru -2SD'nin altında olan hastalar bodur ve BKİ z-skoru -2SD'nin altında olan hastalar da malnütrisyonlu olarak kabul edilmiştir.

Üst orta kol çevresi ve triseps deri kıvrım kalınlığı ölçümlerini yorumlamak için NCHS standartlarından (146) yararlanılmıştır. ÜOKÇ ve TDKK persentil değerleri 5.persentilin altında olan hastalar malnütrisyonlu, 5. ve 15.persentiller arasında olan hastalar zayıf (malnütrisyon riski olan) olarak kabul edilmiştir (143).

### 3.3.3. Besin Tüketim Durumunun Değerlendirilmesi

Besin tüketim durumunun saptanması amacıyla 2-5 yaş ve 6-10 yaş grubu hastaların ebeveynlerinden, 11-15 yaş ve 16-20 yaş grubu hastaların kendisinden hatırlatma yöntemi ile geriye dönük 24 saatlik besin tüketimleri kaydedilmiştir. Bu yöntem ile son 24 saat içerisinde hastanın tükettiği tüm besinler, enteral ürünler ve vitamin-mineral destekleri sorgulanmıştır. Besin tüketim kayıtlarının enerji, makro ve mikro besin öğeleri BEBİS (Beslenme Bilgi Sistemleri) versiyon 7.2 programı kullanılarak hesaplanmıştır (147).

Hastalar tarafından tüketilen günlük ortalama enerji ve makro besin öğeleri, Amerikan Kistik Fibrozis Derneği (9) ve Türk Toraks Derneği Tanı ve Tedavi Rehberi'nde (18) önerilen günlük alınması gereken miktarlar ile mikro besin ögeleri de Türkiye'ye Özgü Beslenme Rehberi'nde önerilen yaşa ve cinsiyete göre günlük alınması gereken miktarlarla karşılaştırılarak alım yüzdeleri (%) hesaplanmıştır (148).

### 3.3.4. Hastaların Bazı Klinik, Biyokimyasal ve Hematolojik Bulguların Değerlendirilmesi

Hastaların beslenme durumuna ve hastalığın prognozuna ilişkin biyokimyasal bulgularından açlık kan glukozu, A, D, E vitaminleri, ALT ve AST düzeyleri, hasta dosyasından ortalama 2.1±0.3 ayda (0.2- 6 ay) bakılan değerlerden, albümin, sodyum, potasyum, serum kalsiyum ve iyonize kalsiyum düzeyleri ile hematolojik (hemoglobin, hematokrit) bulguları, hasta dosyasından son kontrolde bakılan değerlerden (0-7 gün) alınmıştır. Hastaların açlık kan glukozu düzeyi 70-100 mg/dL, 70-110 mg/dL ve 76-106 mg/dL olarak üç farklı değer üzerinden verildiği için açlık kan glukozunun değerlendirilmesi bu üç ölçüte göre yapılmıştır. Altı yaş üzeri koopere olabilen hastalar için solunum işlev test sonuçları ortalama 5.6±0,8 ayda (0.2- 6 ay) bakılan değerlerden hasta dosyasından alınmıştır. $FEV_1$%'sine göre akciğer hasarının derecesini yorumlamak için $FEV_1$% >80 normal, $FEV_1$% 61-80 hafif obstrüksiyon ve $FEV_1$% 41-60 orta ve $FEV_1$% <40 ağır akciğer hasarı olarak kabul edilmiştir (12).

Hastalarda gelişen pankreas yetersizliğini değerlendirmek için hastaların kullandığı enzim dozu ve hastaların günlük dışkı sayısı, hem sorgulanmış hem de hasta dosyasından son kontroldeki doktor izlem formundan elde edilmiştir. Kistik fibrozise bağlı gelişen komplikasyonlar hasta dosyasından son 2 yıl içinde bakılan değerlerden, son bir yılda balgam kültüründe üreyen mikroorganizma durumu da hasta dosyasından son 1 yıl içinde bakılan değerlerden elde edilmiştir.

### 3.3.5. Verilerin İstatistiksel Değerlendirilmesi

Araştırmada elde edilen verilerin değerlendirilmesinde SPSS 16.0 programı kullanılmıştır (149). Ebeveynlerden elde edilen kategorik veriler sayı (n) ve yüzde (%) ile sayısal veriler ise tanımlayıcı istatistikler olan aritmetik ortalama ($\bar{x}$), standart sapma (S), alt ve üst değerler ile özetlenmiştir. Gruplara göre verilerin normal dağılıp dağılmadığı Shapiro- Wilk testi ile incelenmiştir. Normal dağılım gösteren sayısal verilerde ikiden çok grup, tek yönlü varyans analizi ile normal dağılım göstermeyen sayısal verilerde ikiden çok grup Kruskal-Wallis testi ve Welch testi ile test edilerek, ikili gruplar arasındaki farklılık Games-Howell testi ile karşılaştırılmıştır. Kategorik değişkenler ki-kare testi ile test edilmiş, gözlem sayılarının az olduğu değişkenler için Fisher ki-kare testi uygulanmıştır. Ölçümle belirtilen iki değişken arasındaki doğrusal ilişkinin kuvveti ve yönünü belirlemek için Pearson korelasyon katsayısı hesaplanmıştır. Verilerin anlamlılık düzeylerinin (p değerleri) değerlendirilmesinde $p < 0.05$ anlamlı olarak kabul edilmiştir (173).

# 4. BULGULAR

## 4.1. Hasta ve Ailelere İlişkin Sosyo-demografik Özellikler

Bu bölümde, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı'nda kistik fibrozis tanısı alarak Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Beslenme ve Diyet Ünitesi tarafından izlenen 2-20 yaş arası 166 hasta (88 erkek, 78 kız) ve ailelerine ilişkin tanımlayıcı bilgiler yer almaktadır.

Kistik fibrozisli (KF) hastaların yaşa ve cinsiyete göre dağılımı Tablo 4.1'de verilmiştir. Araştırma kapsamına alınan 166 hastanın %53'ünü erkekler, %47'sini kızlar oluşturmaktadır. Hastaların %43.3'ü 2-5 yaş grubunda, %34.3'ü 6-10 yaş grubunda, %10.8'i 11-15 yaş grubunda ve %11.4'ü 16-20 yaş grubundadır. Hastaların yaş ortalaması 7.4±4.8 yıldır.

**Tablo 4.1.** Kistik fibrozisli hastaların yaşa ve cinsiyete göre dağılımı (%)

| **Yaş grubu** | **Erkek** | | **Kız** | | **Toplam** | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **(yıl)** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** |
| 2-5 | 37 | 51.4 | 35 | 48.6 | 72 | 43.3 |
| 6-10 | 25 | 43.9 | 32 | 56.1 | 57 | 34.3 |
| 11-15 | 13 | 72.2 | 5 | 27.8 | 18 | 10.9 |
| 16-20 | 13 | 68.4 | 6 | 31.6 | 19 | 11.5 |
| **Toplam** | 88 | 53.0 | 78 | 47.0 | 166 | 100.0 |

Tablo 4.2'de araştırmada yer alan hastaların kistik fibrozis hastalığı yaşına göre dağılımı verilmiştir. Hastaların KF yaş ortalaması 6.7±4.5 yıldır. Hastaların %50.6'sının kistik fibrozis yaşı 1-5 yaş arası, %30.1'inin 6-10 yaş arası, %12'sinin 11-15 yaş arası ve %7.2'sinin kistik fibrozis yaşı 16-20 yaş arasındadır.

**Tablo 4.2.** Kistik fibrozisli hastaların KF hastalığı yaşına göre dağılımı (%)

| | **Hastaların yaş grupları** | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | **1-5 yıl** | | **6-10 yıl** | | **11-15 yıl** | | **16-20 yıl** | |
| | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** |
| **KF yaşı** | 84 | 50.6 | 50 | 30.1 | 20 | 12.0 | 12 | 7.2 |

Tablo 4.3'de hastaların yaşadığı bölgelere göre dağılımı yer almaktadır. Hastaların büyük bir bölümü İç Anadolu (%41.6) bölgesinde yaşamakta ve bu hastalarında %76.8'inin yerleşim yerinin Ankara olduğu görülmektedir.

**Tablo 4.3.** Kistik fibrozisli hastaların yaşadığı bölgelere göre dağılımı (%)

| **Bölgeler** | **n** | **%** |
|---|---|---|
| İç Anadolu Bölgesi (Ankara) | 69 (53) | 41.6 (31.9) |
| Karadeniz Bölgesi | 31 | 18.7 |
| Akdeniz Bölgesi | 24 | 14.5 |
| Güney Doğu Anadolu Bölgesi | 13 | 7.8 |
| Doğu Anadolu Bölgesi | 12 | 7.2 |
| Marmara Bölgesi | 10 | 6.0 |
| Ege Bölgesi | 7 | 4.2 |
| **Toplam** | 166 | 100.0 |

Tablo 4.4'te ebeveynlerin bazı sosyo-demografik özelliklerinin tanımlayıcı istatistikleri yer almaktadır. Ebeveynlerin ortalama çocuk sayısı 2.3±1.1'dir.

**Tablo 4.4.** Ebeveynlerin bazı sosyo-demografik özelliklerinin aritmetik ortalama ($\bar{x}$) standart sapma (S) ve alt-üst değerleri

| **Değişkenler** | $\bar{x} \pm$ **S** | **Alt - Üst** |
|---|---|---|
| Ailenin çocuk sayısı | 2.3±1.1 | 1-7 |
| Ailenin kaçıncı çocuğu | 2.0±1.1 | 1-7 |

Araştırmaya alınan hastaların %43.4'ünün annesi ilkokul mezunu, %31.9'unun babası ortaokul mezunudur. Hastaların %84.9'unun annesi ev hanımı iken, %48.2'sinin babasının mesleği serbest meslektir. Hastanın bakımından sorumlu kişinin büyük bir çoğunluğunun (%95.8) çocukların anneleri olduğu görülmektedir. Hastaların ebeveynlerinin %46.4 oranında akraba olduğu bunların da %62.3'ünün 1.derece akraba oldukları belirlenmiştir (Tablo 4.5).

Hastaların %35.6'sının kardeşinde de kistik fibrozis hastalığı bulunurken hastaların %20.9'unun kardeşi kistik fibrozis tanısı nedeniyle gelişen komplikasyonların sonucunda yaşamını kaybetmiştir. Hastaların %10.8'inin birinci derece akrabalarında da kistik fibrozis hastalığı olduğu görülmektedir (Tablo 4.5).

**Tablo 4.5.** Ebeveynlerin bazı sosyo-demografik özelliklerine göre dağılımı (%)

| | Erkek | | Kız | | Toplam | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **Demografik özellikler** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** |
| **Annenin eğitim durumu** | | | | | | |
| Okur-yazar değil | 8 | 4.8 | - | - | 8 | 4.8 |
| İlkokul | 36 | 21.7 | 36 | 21.7 | 72 | 43.4 |
| Ortaokul | 15 | 9.0 | 11 | 6.6 | 26 | 15.7 |
| Lise | 22 | 13.3 | 19 | 11.4 | 41 | 24.7 |
| Yüksekokul ve üzeri | 7 | 4.2 | 12 | 7.2 | 19 | 11.4 |
| **Annenin mesleği** | | | | | | |
| Ev hanımı | 75 | 45.2 | 66 | 39.8 | 141 | 84.9 |
| Serbest meslek | 1 | 0.6 | - | - | 1 | 0.6 |
| Memur | 3 | 1.8 | 6 | 3.6 | 9 | 5.4 |
| İşçi | 5 | 3.0 | 2 | 1.2 | 7 | 4.2 |
| Diğer | 4 | 2.4 | 4 | 2.4 | 8 | 4.9 |
| **Babanın eğitim durumu** | | | | | | |
| Okur- yazar | - | - | 1 | 0.6 | 1 | 0.6 |
| İlkokul | 29 | 17.5 | 15 | 9.0 | 44 | 26.5 |
| Ortaokul | 16 | 9.6 | 18 | 10.8 | 34 | 20.5 |
| Lise | 24 | 14.5 | 29 | 17.5 | 53 | 31.9 |
| Yüksekokul ve üzeri | 19 | 11.4 | 15 | 9.0 | 34 | 20.5 |
| **Babanın mesleği** | | | | | | |
| Serbest meslek | 41 | 24.7 | 39 | 23.5 | 80 | 48.2 |
| Memur | 11 | 6.6 | 15 | 9.0 | 26 | 15.7 |
| Ücretli | 6 | 3.6 | 3 | 1.8 | 9 | 5.4 |
| Emekli | 4 | 2.4 | 3 | 1.8 | 7 | 4.2 |
| İşçi | 20 | 12.0 | 14 | 8.4 | 34 | 20.5 |
| İşsiz | 1 | 0.6 | - | - | 1 | 0.6 |
| Diğer | 5 | 3.0 | 4 | 2.4 | 9 | 5.4 |
| **Bakımı üstlenen kişi** | | | | | | |
| Anne | 83 | 50.0 | 76 | 45.8 | 159 | 95.8 |
| Baba | 2 | 1.2 | 2 | 1.2 | 4 | 2.4 |
| Babaanne | 1 | 0.6 | - | - | 1 | 0.6 |
| Bakıcı | 1 | 0.6 | - | - | 1 | 0.6 |
| Abla | 1 | 0.6 | - | - | 1 | 0.6 |
| **Anne-babada akrabalık** | | | | | | |
| Var | 42 | 25.3 | 35 | 21.1 | 77 | 46.4 |
| Yok | 46 | 27.7 | 43 | 25.9 | 89 | 53.6 |
| **Akrabalık derecesi** | | | | | | |
| 1. Derece | 27 | 35.1 | 21 | 27.3 | 48 | 62.3 |
| 2. Derece | 5 | 6.5 | 9 | 11.7 | 14 | 18.2 |
| 3. Derece | 10 | 13.0 | 5 | 6.5 | 15 | 19.5 |
| **Diğer kardeşte KF durumu** | | | | | | |
| Var | 12 | 7.4 | 12 | 7.4 | 24 | 14.7 |
| Yok | 55 | 33.7 | 50 | 30.7 | 105 | 64.4 |
| Var vefat etmiş | 20 | 12.3 | 14 | 8.6 | 34 | 20.9 |
| **Akrabada KF durumu** | | | | | | |
| **Yok** | 71 | 45.2 | 69 | 43.9 | 140 | 89.2 |
| **Var** | 10 | 6.4 | 6 | 4.5 | 16 | 10.8 |
| Amca çocuğu | 5 | 31.2 | - | - | 5 | 31.2 |
| Teyze çocuğu | 1 | 6.2 | 4 | 25 | 5 | 31.2 |
| Hala çocuğu | 4 | 25 | - | - | 4 | 25.0 |
| Dayı çocuğu | - | - | 2 | 12.5 | 2 | 12.6 |

## 4.2. Kistik Fibrozisli Hastaların Beslenme Öyküsü, Beslenme Alışkanlıkları ve Beslenme Desteği Kullanım Durumlarının Değerlendirilmesi

Bu araştırmaya katılan hastaların anne sütü alma oranı %75.3'tür (Tablo 4.6). Anne sütü alan 125 hasta incelendiğinde %24.8'inin 3 aydan az, %15.2'sinin 4-6 ay süresince, %20.8'inin 7-12 ay süresince ve %39.2'sinin 1 yıldan fazla süre anne sütü aldığı saptanmıştır. 1 yıldan fazla anne sütü alma oranı 2-5 yaş grubu hastalarda diğer gruplardan daha yüksektir (%17.6) (p= 0.03) (Tablo 4.7).

**Tablo 4.6.** Kistik fibrozisli hastaların anne sütü alma durumlarının cinsiyete göre dağılımı (%)

| **Anne sütü alma durumu** | **Erkek** | | **Kız** | | **Toplam** | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** |
| **Anne sütü aldı** | 68 | 77.3 | 57 | 73.1 | 125 | 75.3 |
| **Anne sütü almadı** | 28 | 22.7 | 21 | 26.9 | 41 | 24.7 |

**Tablo 4.7.** Kistik fibrozisli hastaların toplam anne sütü alma sürelerinin yaş gruplarına göre dağılımı (%)

| | **Anne sütü alma süreleri** | | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **Yaş grubu** | **≤ 3 ay** | | **≥ 4 ≤ 6 ay** | | **≥ 7 ≤ 12 ay** | | **> 12 ay** | | **Toplam** | | **p*** |
| | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | |
| **2-5 yaş** | 21 | 16.8 | 8 | 6.4 | 6 | 4.8 | 22 | 17.6 | 57 | 45.6 | |
| **6-10 yaş** | 7 | 5.6 | 7 | 5.6 | 8 | 6.4 | 19 | 15.2 | 41 | 32.8 | 0.03 |
| **11-15 yaş** | 1 | 0.8 | 2 | 1.6 | 6 | 4.8 | 5 | 4.0 | 14 | 11.2 | |
| **16-20 yaş** | 2 | 1.6 | 2 | 1.6 | 6 | 4.8 | 3 | 2.4 | 13 | 10.4 | |
| **Toplam** | 31 | 24.8 | 19 | 15.2 | 26 | 20.8 | 49 | 39.2 | 125 | 100.0 | |

* *Ki-kare*

Tablo 4.8'de araştırma kapsamındaki hastaların anne sütü bırakılma nedeni ve tamamlayıcı besin alma durumlarının dağılımı yer almaktadır. Araştırma kapsamında yer alan annelerin büyük bir çoğunluğu (%47.6), bebeğin anne sütünü yeni bir gebelik, doktor önerisi, meme başı sorunları gibi nedenler ile bıraktığını belirtirken, %24.1'i çocuk emmek istemediği için, %23.5'i ise sütü kesildiği için bıraktığını ifade etmiştir.

Bu araştırmada hastaların tamamlayıcı besinlere başlama zamanı incelendiğinde hastaların %22.3'ünün 4 aydan önce, %59'unun 4-6 ay arasında, %18.7'sinin ise 6 aydan sonra başladığı saptanmıştır (veriler tabloda verilmemiştir). Hastaların %18.1'i tamamlayıcı besinlere yoğurt ile başlarken, %69.9'unun tamamlayıcı besinlere devam mamaları ile başladığı görülmektedir. Tamamlayıcı besin olarak inek sütü ve süt ile hazırlanmış besinlerin başlanma oranı oldukça düşüktür (%2.4) (Tablo 4.8).

**Tablo 4.8.** Kistik fibrozisli hastaların anne sütü bırakılma nedeni ve tamamlayıcı besin alma durumlarının dağılımı (%)

| **Anne sütünün bırakılma nedeni** | **n** | **%** |
|---|---|---|
| Çocuk istemedi | 40 | 24.1 |
| Sütüm kesildi | 39 | 23.5 |
| Sütüm yetmedi | 6 | 3.6 |
| Anne hastalanmış | 2 | 1.2 |
| Diğer (yeni gebelik, doktor önerisi, meme başı sorunları vb) | 79 | 47.6 |
| **İlk verilen tamamlayıcı besin** | **n** | **%** |
| Devam mamaları | 116 | 69.9 |
| Yoğurt | 30 | 18.1 |
| Meyve suyu | 11 | 6.6 |
| Çorba | 5 | 3.0 |
| Muhallebi | 2 | 1.2 |
| İnek sütü | 2 | 1.2 |

Tablo 4.9'da araştırma kapsamındaki hastaların anne sütü alma durumlarına ilişkin tanımlayıcı istatistikleri yer almaktadır. Hastaların tek başına anne sütü alma süresi ortalama 3.9±3.0 aydır. Hastaların toplam anne sütü alma süresi, ortalama 11.8±9.5 aydır. Hastaların tamamlayıcı besinlere başlama zamanı ortalama 6.0±3.2 aydır.

**Tablo 4.9.** Kistik fibrozisli hastaların anne sütü alma durumunun aritmetik ortalama ($\bar{x}$) standart sapma (S) ve alt-üst değerleri

| **Değişkenler (ay)** | $\bar{x} \pm$ **S** | **Alt - Üst** |
|---|---|---|
| **Tek başına anne sütü süresi** | 3.9±3.0 | 0-24 |
| **Toplam anne sütü alma süresi** | 11.8±9.5 | 1-42 |
| **Tamamlayıcı besin başlama zamanı** | 6.0±3.2 | 2-36 |

Hastaların %60.8'i normal beslenmeye ek olarak enteral ürün kullanmaktadır. 2-5 yaş grubundaki hastaların enteral ürün kullanma oranı (%75) diğer yaş gruplarından daha yüksektir (p=0.001). Hastaların kullandığı enteral ürün miktarı tüm yaş grupları için ortalama 409.0±168.5 mL/gün'dür. Kullanılan enteral ürün miktarı bakımından 2-5 yaş ve 11-15 yaş grubu arasında fark bulunmazken, 6-10 yaş ve 16-20 yaş grubu hastalar diğer gruplardan farklıdır. 16-20 yaş grubu hastaların kullandığı enteral ürün miktarı diğer gruplardan daha düşüktür (p=0.001).

Hastaların gün içerisindeki öğün tüketimi incelendiğinde %41'inin sabah öğününü atladığı, en fazla atlanan öğünün her yaş grubunda sabah öğünü olduğu bulunmuştur (p<0.001). Ancak atlanan öğünler yaş gruplarına göre incelendiğinde yaş grupları arasında fark bulunmamıştır (p>0.05).

Hastaların ortalama ana öğün sayısı 2.9±0.3'tür ve yaş gruplarına göre ana öğün sayısı değişmemektedir (p>0.05). Hastaların tümü değerlendirildiğinde ortalama ara öğün sayısının 2.0±1.0 olduğu görülmüştür. İki-beş yaş grubundaki hastaların ara öğün sayısı diğer gruplardan daha fazla (p<0.005) bulunmuşken, 6-10 yaş, 11-15 yaş ve 16-20 yaş grubu arasında farklılık bulunmamıştır (Tablo 4.10).

**Tablo 4.10.** Kistik fibrozisli hastaların beslenme durumlarının dağılımı aritmetik ortalama ( $\bar{x}$ ) standart sapma (S) ve alt-üst değerleri

| Değişkenler | 2-5 yaş | | 6-10 yaş | | 11-15 yaş | | 16-20 yaş | | Toplam | | p |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | n | % | n | % | n | % | n | % | n | % | |
| **Beslenme şekli** | | | | | | | | | | | |
| Normal beslenme | 18 | 25.0 | 26 | 45.6 | 7 | 38.9 | 14 | 73.7 | 65 | 39.2 | 0.001* |
| Normal beslenme + enteral ürün | 54 | 75.0 | 31 | 54.4 | 11 | 61.1 | 5 | 26.3 | 101 | 60.8 | |
| **Kullanılan enteral ürün miktarı (mL/gün)** | $\bar{x} \pm S$ (Alt-Üst) | | $\bar{x} \pm S$ (Alt-Üst) | | $\bar{x} \pm S$ (Alt-Üst) | | $\bar{x} \pm S$ (Alt-Üst) | | $\bar{x} \pm S$ (Alt-Üst) | | |
| | 411.8±175.2 (200-880)[a] | | 425.1±153.6 (220-800)[b] | | 409.1±193.3 (200-750)[a] | | 278.0±93.1 (200-440)[c] | | 409.0±168.5 (200-880) | | 0.001* |
| **Atlanan öğün**** | | | | | | | | | | | |
| Sabah | 24 | 33.3 | 27 | 47.4 | 9 | 50.0 | 8 | 42.1 | 68 | 41.0 | |
| Öğle | 21 | 29.2 | 19 | 33.3 | 5 | 27.8 | 4 | 21.1 | 49 | 29.5 | |
| Akşam | 17 | 23.6 | 15 | 26.3 | 4 | 22.2 | 3 | 15.8 | 39 | 23.5 | 0.300* |
| Ara öğün | 20 | 27.8 | 16 | 28.1 | 6 | 33.3 | 4 | 21.1 | 46 | 27.7 | |
| **Öğün sayısı** | $\bar{x} \pm S$ (Alt-Üst) | | $\bar{x} \pm S$ (Alt-Üst) | | $\bar{x} \pm S$ (Alt-Üst) | | $\bar{x} \pm S$ (Alt-Üst) | | $\bar{x} \pm S$ (Alt-Üst) | | |
| Ana öğün | 2.9±0.3 (2-4) | | 2.8±0.5 (1-4) | | 2.8±0.3 (2-3) | | 3.0±0.0 (3-3) | | 2.9±0.3 (1-4) | | 0.466♦ |
| Ara öğün | 2.3±1.1[a] (0-4) | | 1.7±0.9[b] (0-4) | | 1.7±1.1[b] (0-4) | | 1.8±0.8[b] (0-3) | | 2.0±1.0 (0-4) | | 0.014♦♦ |

**Ki-kare testi*
*♦Kruskal Wallis varyans analizi*
*♦♦Tek yönlü Varyans analizi*
*** Bir veya birden fazla öğün işaretlenmiştir.*
*Aynı satırda üstte gösterilen farklı harfler değerler arasındaki farkın önemli olduğunu göstermektedir.*

Araştırma kapsamındaki hastaların %91.6'sı hergün ek tuz, %96.4'ü ek vitamin desteği kullanmaktadır. Hastaların %42.5'i multi-vitamin preperatları, %21.2'si ise multi-vitamin preperatlarına ek olarak E ve A vitaminlerini kullanmaktadır. Vitamin kullanımı bakımından cinsiyetler arasında fark görülmemiştir (Tablo 4.11).

**Tablo 4.11.** Kistik fibrozisli hastaların tuz ile ek vitamin mineral kullanım durumlarının dağılımı (%)

| Değişkenler | Erkek | | Kız | | Toplam | | p[ǂ] |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | n | % | n | % | n | % | |
| **Ek tuz kullanımı** | | | | | | | |
| Kullanıyor | 79 | 89.8 | 73 | 93.6 | 152 | 91.6 | 0.377 |
| Kullanmıyor | 9 | 10.2 | 5 | 6.4 | 14 | 8.4 | |
| **Ek vitamin kullanım durumu** | | | | | | | |
| Kullanıyor | 84 | 95.5 | 76 | 97.4 | 160 | 96.4 | 0.495 |
| Kullanmıyor | 4 | 4.5 | 2 | 2.6 | 6 | 3.6 | |
| **Kullanılan vitaminler** | | | | | | | |
| Multivitamin | 36 | 40.9 | 32 | 42.1 | 68 | 42.5 | |
| Multivitamin, E vitamini, A vitamini | 20 | 22.7 | 14 | 18.4 | 34 | 21.2 | |
| Multivitamin, E vitamini | 8 | 9.1 | 14 | 18.4 | 22 | 13.7 | |
| Multivitamin, A vitamini | 3 | 3.4 | 4 | 5.2 | 7 | 4.3 | |
| Multivitamin-mineral | 4 | 4.5 | 2 | 2.7 | 6 | 3.8 | |
| Multivitamin-mineral, E vitamini, A vitamini | 6 | 6.8 | - | - | 6 | 3.8 | |
| Multivitamin-mineral, E vitamini | 2 | 2.3 | 3 | 4.0 | 5 | 3.1 | |
| KF hastalarına özgü multi vitamin-mineral | 5 | 5.7 | 7 | 9.2 | 12 | 7.6 | |

[ǂ]*Ki-kare testi*

Hastaların %25.4'ünün standart tedavi dışında bir hekim veya diyetisyenin önerisi olmadan besin desteği veya ürün kullandığı görülmüştür. Tedavi dışında kullanılan besin destekleri ve ürünler sırasıyla omega-3 şurup (%9.0), zincomega (%4.8), yöresel ballar (%3.0), zencefil (%0.6) ve hindistan cevizi yağıdır (%0.6). Besin destekleri ve ürün kullanımı bakımından cinsiyetler arasında fark olmadığı saptanmıştır ($p>0.05$). Ayrıca hastaların %5.4'ü standart tedavi dışında hekim/diyetisyen önerisi olmadan $Dvit_3$ ve %3'ü Cal-D vit kullanmaktadır (Tablo 4.12).

**Tablo 4.12.** Kistik fibrozisli hastaların standart tedavi dışında kullandıkları ürünlerin dağılımı (%)

| Değişkenler | Erkek | | Kız | | Toplam | | p‡ |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | n | % | n | % | n | % | |
| **Standart tedavi dışında ürün kullanımı** | | | | | | | |
| Kullanıyor | 21 | 23.9 | 21 | 26.9 | 42 | 25.4 | 0.050 |
| Kullanmıyor | 67 | 76.1 | 57 | 73.1 | 124 | 74.6 | |
| **Standart tedavi dışında kullanılan ürünler** | | | | | | | |
| Omega-3 | 7 | 8.0 | 8 | 10.3 | 15 | 9.0 | |
| Dvit-3 | 5 | 5.7 | 4 | 5.1 | 9 | 5.4 | |
| Zincomega | 3 | 3.4 | 5 | 6.4 | 8 | 4.8 | |
| Cal-Dvita | 4 | 4.5 | 1 | 1.3 | 5 | 3.0 | |
| Yöresel ballar | 1 | 1.1 | 2 | 2.6 | 3 | 1.8 | |
| Zencefil | - | - | 1 | 1.1 | 1 | 0.7 | |
| Hindistan cevizi yağı | 1 | 1.1 | - | - | 1 | 0.7 | |

‡***Ki-kare testi***

## 4.3. Hastaların Enerji ve Besin Öğesi Alım Durumlarının Değerlendirilmesi

Araştırmaya katılan hastaların yaş gruplarına göre normal beslenme ve enteral ürün ile aldıkları enerji, makro besin öğeleri ve yağda eriyen vitamin alım düzeylerinin ortalama değerleri Tablo 4.13'de verilmiştir. Hastaların günlük ortalama enerji alımı 2-5 yaş grubunda 1711±584.8 kkal/gün, 6-10 yaş grubunda 1840±783.8 kkal/gün, 11-15 yaş grubunda 1838±799.8 kkal/gün ve 16-20 yaş grubunda 1530±337.1 kkal/gün'dür. Hastaların normal beslenme ve enteral ürün ile günlük ortalama enerji alımı, yaş grupları arasında anlamlı bir farklılık göstermemiştir ($p>0.05$).

İki-beş yaş grubunda enerjinin karbonhidrattan gelen oranı %46.1±8.4, 6-10 yaş grubunda %47.4±9.6, 11-15 yaş grubunda %50.8±7.4 ve 16-20 yaş grubunda %44.4±8.0 olarak bulunmuştur. Hastalarda enerjinin karbonhidrattan gelen oranı, yaş grupları arasında fark göstermemiştir ($p>0.05$).

Hastaların günlük ortalama protein alımı 2-5 yaş grubunda 62.7±26.6 g/gün, 6-10 yaş grubunda 66.1±33.1 g/gün, 11-15 yaş grubunda 69.7±39.0 g/gün ve 16-20 yaş grubunda 58.1±24.6 g/gün'dür. Hastaların normal beslenme ve enteral ürün ile günlük ortalama protein alımı yaş grupları arasında fark göstermemiştir ($p>0.05$).

Hastaların günlük ortalama hayvansal protein alımı 2-5 yaş grubunda 43.1±23.3 g/gün, 6-10 yaş grubunda 41.8±22.6 g/gün, 11-15 yaş grubunda 41.5±20.9 g/gün ve 16-20 yaş grubunda 42.2±24.6 g/gün'dür. Hastaların normal beslenme ve enteral ürün ile günlük ortalama hayvansal protein alımı yaş grupları arasında fark göstermemiştir ($p>0.05$).

Günlük alınan enerjinin proteinden gelen oranı, iki-beş yaş grubunda %14.6±3.7, 6-10 yaş grubunda %14.2±3.7, 11-15 yaş grubunda %14.8±2.3 ve 16-20 yaş grubunda %15.0±4.3 olarak bulunmuştur. Hastalarda enerjinin proteinden gelen oranı, yaş grupları arasında fark göstermemiştir ($p>0.05$).

Enerjinin yağdan gelen oranı 2-5 yaş grubunda %38.1±7.4, 6-10 yaş grubunda %37.5±9.2, 11-15 yaş grubunda %33.0±7.7 ve 16-20 yaş grubunda %39.8±7.0 olarak bulunmuştur. Hastalarda diyetle alınan yağ asitleri türünün enerjiye oranı incelendiğinde enerjinin doymuş yağdan gelen oranı tüm yaş grupları için %14.3±9.9, tekli doymamış yağdan gelen oranı %14.9±10.1 ve çoklu doymamış yağdan gelen oranı %9.9±8.6 olarak bulunmuştur. Hastalarda enerjinin yağdan ve yağ asitleri türlerinden gelen oranı, yaş grupları arasında farklılık göstermemiştir.

Araştırmaya katılan hastaların günlük posa alımı, iki-beş yaş grubunda 13.1±7.6 g/gün, 6-10 yaş grubunda 15.5±1.1 g/gün, 11-15 yaş grubunda 21.7±2.2 g/gün ve 16-20 yaş grubunda 10.7±6.5 g/gün'dür. Günlük posa alımları yaş grupları arasında farklı bulunmamıştır ($p>0.05$).

Hastaların diyet ile günlük ortalama A vitamini alımı, iki-beş yaş grubunda 613.5±341.6 µg/gün, 6-10 yaş grubunda 774.2±576.7 µg/gün, 11-15 yaş grubunda 904.7±673.5 µg/gün ve 16-20 yaş grubunda 759.0±416.7 µg/gün'dür. Diyet ile A vitamini alımı, yaş grupları arasında farklılık göstermemiştir ($p>0.05$).

İki-beş yaş grubunda diyet ile günlük E vitamini alımı 12.1±5.7 mg/gün, 6-10 yaş grubunda 14.4±9.7 mg/gün, 11-15 yaş grubunda 11.3±7.4 mg/gün ve 16-20 yaş grubunda 12.2±5.8 mg/gün'dür. Hastaların günlük E vitamini alımları yaş gruplarına göre değişmemektedir ($p>0.05$).

Araştırmaya katılan hastaların günlük D vitamini alımı, iki-beş yaş grubunda 4.5±5.0 µg/gün, 6-10 yaş grubunda 4.3±4.2 µg/gün, 11-15 yaş grubunda 3.6±2.1 µg/gün ve 16-20 yaş grubunda 4.5±2.7 µg/gün'dür. Hastaların günlük D vitamini alımları yaş grupları arasında farklı bulunmamıştır ($p>0.05$).

İki-beş yaş grubunda diyet ile günlük K vitamini alımı 175.3±85.5 µg/gün, 6-10 yaş grubunda 199.1±116.4 µg/gün, 11-15 yaş grubunda 286.4±252.0 µg/gün ve 16-20 yaş grubunda 186.1±124.3 µg/gün'dür. Diyet ile günlük K vitamini alımı arasında fark bulunmamıştır ($p>0.05$).

**Tablo 4.13.** Hastaların yaş gruplarına göre enerji ve besin ögesi alımlarına ilişkin ortalama ( $\bar{x}$ ) ve standart sapma (S) ve alt- üst değerleri

| Enerji ve besin ögeleri | 2-5 yaş (n=72) | 6-10 yaş (n=57) | 11-15 yaş (n=18) | 16-20 yaş (n=17) | Toplam (n=164) | p |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ± S Alt - Üst | |
| **Enerji** | 1711.6±584.8 (589.4-3748) | 1840.9±783.8 (443.7-3765) | 1838.9±799.8 (988-4501.3) | 1531±337.1 (834-2034) | 1751.8±668.8 (444-4501) | 0.100‡ |
| **CHO (E%)** | 46.1±8.4 (15.0-65.0) | 47.4±9.6 (28.1-77.1) | 50.8±7.4 (41.0-63.8) | 44.4±8.0 (27.3-57.4) | 46.9±8.8 (15.0-77.1) | 0.100‡ |
| **Protein (g/gün)** | 62.7±26.6 (18.1-166.1) | 66.1±33.1 (9.4-139.1) | 69.7±39.0 (30.7-204.8) | 58.1±24.6 (25.5-120.9) | 64.2±30.2 (9.4-204.8) | 0.447 |
| **Hayvansal Protein (g/gün)** | 43.1±23.3 (2.6-129.1) | 41.8±22.6 (1.4-99.2) | 41.5±20.9 (5.7-90.5) | 42.2±24.6 (18.7-104.8) | 42.4±22.8 (1.4-129.1) | 0.453 |
| **Hayvansal Protein (P%)** | 67.3±17.0 (11.6-100.0) | 64.6±19.4 (6.5-100.0) | 62.3±20.7 (10.2-95.7) | 71.2±17.9 (41.9-91.4) | 66.2±18.4 (6.5-100.0) | 0.448 |
| **Protein (E%)** | 14.6±3.7 6.2-26.0 | 14.2±3.7 (8.1-31.0) | 14.8±2.3 (10.3-18.2) | 15.0±4.3 (6.7-25.8) | 14.5±3.6 (6.2-31.0) | 0.800♦ |
| **Yağ (E%)** | 38.1±7.4 (22.0-66-7) | 37.5±9.2 (4.8-52.6) | 33.0±7.7 (17.5-43.3) | 39.7±8.0 (26.5-61.7) | 37.5±8.2 (4.8-66.7) | 0.070♦ |
| **Doymuş y.a. (E%)** | 14.0±7.9 (0-44.9) | 15.7±1.4 (1.1-70.8) | 11.9±5.1 (4.5-20.2) | 12.9±5.1 (5.2-24.7) | 14.3±9.9 (0-70.8) | 0.200‡ |
| **Tekli doymamış y.a.(E%)** | 14.4±8.0 (0-42.9) | 16.7±1.4 (1.0-69.7) | 11.5±4.0 (6.0-18.2) | 14.8±4.9 (5.6-23.4) | 14.9±10.1 (0-69.7) | 0.100‡ |
| **Çoklu doymamış y. a.(E%)** | 8.9±5.4 (0-39.6) | 11.7±1.3 (0.7-69.4) | 8.5±4.1 (2.8-18.8) | 9.9-4.8 (3.7-21.7) | 9.9±8.6 (0-69.4) | 0.100‡ |
| **Posa (gr/gün)** | 13.1±7.6 (0-39.6) | 15.5±1.1 (0-49.7) | 21.7±2.2 (1.4-100.6) | 10.7±6.5 (1.7-24.3) | 14.6±11.2 (0-100.6) | 0.060‡ |
| **A vitamini (µg/gün)** | 613.5±341.6 (2.0-1814.2) | 774.2±576.7 (0-2801.6) | 904.7±673.5 (80.2-2391.6) | 759.0±416.7 (46-1395) | 716.4±489.3 (0-2801.6) | 0.100‡ |
| **E vitamini (mg/gün)** | 12.1±5.7 (0.4-27.2) | 14.4±9.7 (0-40.4) | 11.3±7.4 (1.0-25.7) | 12.2±5.8 (2-20.8) | 12.8±7.6 (0-40.4) | 0.400‡ |
| **D vitamini (µg/gün)** | 4.5±5.0 (0-26.8) | 4.3±4.2 (0-24.6) | 3.6±2.1 (0-8.8) | 4.5±2.7 (0.9-10.6) | 4.3±4.2 (0-26.8) | 0.800♦ |
| **K vitamini (µg/gün)** | 175.3±85.5 (36.0-413.7) | 199.1±116.4 (17.6-482.0) | 286.4±252 (50.1-1188.2) | 186.1±124.3 (29.6-452.2) | 196.9±130.7 (17.6-1188.2) | 0.200‡ |

‡ ***Welch testi***

♦ ***Tek yönlü varyans analizi***

Araştırma kapsamındaki hastaların yaş gruplarına göre normal beslenme ve enteral ürün ile enerji, makro besin öğeleri ve yağda eriyen vitamin alımlarının önerilen miktarları karşılama yüzdelerine ilişkin tanımlayıcı istatistikleri Tablo 4.14'te, yaş gruplarına göre enerji ve makro besin öğesi alımlarının yeterlilik durumlarına göre dağılımı ise Tablo 4.15'de verilmiştir.

Kistik fibrozisli hastalarda önerilen enerji alımı RDA'nın %120-150'si olduğu için, hastaların RDA'ya göre günlük önerilen enerji alımlarını karşılama yüzdeleri %120'ye ve %150'ye göre ayrı ayrı hesaplanmıştır. RDA'ya göre günlük önerilen enerji alımları %120 olarak hesaplandığında, enerjiyi karşılama yüzdeleri tüm yaş grupları için ortalama %87.7±40.39 olarak bulunmuştur. Hastaların RDA'ya göre günlük önerilen enerji alımları %150 olarak hesaplandığında ise enerjiyi karşılama yüzdeleri daha düşük bulunmuştur (%69.92±32.4). Önerilen enerji gereksinimini karşılama oranı (RDA'ye göre %120 ve %150 için) yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde, 6-10 yaş ve 11-15 yaş grubu ile 11-15 yaş grubu ve 16-20 yaş grubu arasında fark bulunmazken, 6-10 yaş grubu hastaların önerilen enerji gereksinimini karşılama oranı, 16-20 yaş grubundan daha yüksek çıkmıştır. Ayrıca 2-5 yaş grubundaki hastaların önerilen enerji gereksinimini karşılama oranı, diğer yaş gruplarına göre daha fazladır ($p<0.001$). (RDA'ya göre %120 için 2-5 yaş= %108.2±38.0 ve 16-20 yaş= %50.4±22.7, RDA'ya göre %150 için 2-5 yaş= %86.5±30.5 ve 16-20 yaş= %38.0±15.03) (Tablo 4.14). Hastaların RDA'ye göre %67'sinin günlük enerji alımı yetersiz (<%120), %17.6'sının yeterli (%120-150) olduğu saptanmıştır (Tablo 4.15).

Kistik fibrozisli hastalarda önerilen protein gereksinimi, enerjinin %15'ini karşılamalıdır. Hastaların benzer şekilde RDA'ya göre günlük önerilen enerji alımları %120 ve %150 olarak saptanmış ve protein gereksinmesi enerjnin %15'i olacak şekilde hesaplanmıştır. Hastaların RDA'ya göre günlük önerilen enerji gereksinimi %120 olarak hesaplandığında, protein gereksinimini karşılama yüzdeleri tüm yaş grupları için ortalama %85±45.2 olarak bulunmuştur. Hastaların RDA'ya göre günlük önerilen enerji gereksinimi %150 olarak hesaplandığında ise protein gereksinimini karşılama yüzdeleri daha düşük bulunmuştur (%68.1±36.2).

RDA'ya göre önerilen protein gereksinimini karşılama oranı yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde, 6-10 yaş ve 11-15 yaş grubu ile 11-15 yaş grubu ve 16-20 yaş grubu arasında da fark yoktur, ancak 6-10 yaş grubu hastaların önerilen gereksinimi karşılama oranı 16-20 yaş grubundan daha yüksektir. İki-beş yaş grubu hastaların önerilen gereksinimi karşılama oranı diğer gruplardan anlamlı derecede daha yüksektir ($p<0.001$). (RDA'ya göre %120 için 2-5 yaş=%104.7±45.8 ve 16-20 yaş=%51.4±30.2, RDA'ya göre %150 için 2-5 yaş=%84.0±36.7 ve 16-20 yaş=%41.1±24.1) (Tablo 4.14). Hastaların RDA'ye göre %69.5'inin günlük protein alımı yetersiz (<%120), %13.4'ünün yeterli olduğu (%120-150) bulunmuştur (Tablo 4.15).

Kistik fibrozisli hastalarda önerilen karbonhidrat gereksinimi enerjinin %45'ini karşılamalıdır. Hastaların RDA'ya göre günlük önerilen enerji gereksinimi %120 ve %150 olarak hesaplandığında, karbonhidrat gereksinimini karşılama yüzdeleri tüm yaş grupları için sırasıyla ortalama %91.7±48.3 ve %73.4±38.7 olarak bulunmuştur (Tablo 4.14). Yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde, 2-5 yaş grubundaki hastaların RDA'ya göre önerilen karbonhidrat gereksinimini karşılama oranının diğer gruplardan daha fazla olduğu, 6-10 yaş ve 11-15 yaş grubu ile 11-15 yaş ve 16-20 yaş grubu arasında fark olmadığı ancak 6-10 yaş grubu hastaların önerilen gereksinimi karşılama oranının 16-20 yaş grubundan daha yüksek olduğu bulunmuştur ($p<0.001$). (RDA'ya göre %120 için 2-5 yaş=%110.9±45.8 ve 16-20 yaş=%49.1±21.3, RDA'ya göre %150 için 2-5 yaş=%88.9±36.7 ve 16-20 yaş=%39.3±17.1) (Tablo 4.14). Hastaların RDA'ya göre %68.2'sinin günlük karbonhidrat alımı yetersiz (<%120), %12.8'inin yeterli (%120-150), %18.9'unun ise aşırı (>%150) düzeyde olduğu bulunmuştur (Tablo 4.15).

Kistik fibrozisli hastalarda önerilen yağ gereksinimi enerjinin %40'ını karşılamalıdır. Hastaların RDA'ya göre günlük önerilen enerji gereksinimi %120 olduğunda yağ gereksinimini karşılama yüzdeleri tüm yaş grupları için ortalama %81.1±40.2, %150 olarak hesaplandığında ise yağ gereksinimini karşılama yüzdeleri %65.1±32.4 olarak bulunmuştur. RDA'ya göre önerilen yağ gereksinimini karşılama yüzdeleri yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde, 2-5 yaş grubu ve 6-10 yaş grubu hastaların önerilen gereksinimini karşılama yüzdesi diğer gruplardan daha fazladır.

Onbir-onbeş ve 16-20 yaş grubundaki hastalar arasında fark yokken, her iki gruptaki hastaların RDA'ya göre önerilen yağ gereksinimini karşılama yüzdelerinin azaldığı görülmüştür ($p<0.001$). (RDA'ya göre %120 için 2-5 yaş=%102.1±38.9 ve 16-20 yaş=%50.0±25.2, RDA'ya göre %150 için 2-5 yaş=%82.1±31.4 ve 16-20 yaş=%40.1±20.2) (Tablo 4.14). Hastaların RDA'ye göre %68.9'unun günlük yağ alımı yetersiz (<%120) %14'ünün yeterli (%120-150), %17.1'inin ise fazla (>%150) olduğu bulunmuştur (Tablo 4.15).

Kistik fibrozisli hastalarda önerilen posa gereksinimi, sağlıklı yaşıtları ile aynıdır. Araştırma kapsamındaki hastaların günlük posa gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %61.3±44.2'dir. Kistik fibrozisli hastaların önerilen posa gereksinimini karşılama yüzdeleri, 16-20 yaş grubunda (%39.4±24.0) diğer yaş gruplarına göre daha düşük olduğu görülmekle birlikte, yaş grupları arasındaki bu farklılık istatistiksel açıdan önemli bulunmamıştır ($p>0.05$) (Tablo 4.14).

**Tablo 4.14.** Kistik fibrozisli hastaların yaşa gruplarına göre normal beslenme ve enteral ürün ile aldıkları enerji, makro besin öğeleri ve yağda eriyen vitaminlerin önerilen miktarları karşılama yüzdelerine ilişkin aritmetik ortalama, standart sapma ve alt - üst değerleri

| Enerji ve besin ögeleri | 2-5 yaş (n=72) | 6-10 yaş (n=57) | 11-15 yaş (n=18) | 16-20 yaş (n=17) | Toplam (n=164) | p |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | $\bar{x} \pm S$<br>Alt - Üst | $\bar{x} \pm S$<br>Alt - Üst | $\bar{x} \pm S$<br>Alt - Üst | $\bar{x} \pm S$<br>Alt - Üst | $\bar{x} \pm S$<br>Alt - Üst | |
| **Enerji(%120)** | 108.2±38.0[a]<br>(29.7-249.8) | 80.6±36.5[b]<br>(18 -174.3) | 63.3±27.2[bc]<br>(34-156.3) | 50.4±22.7[c]<br>(22.7-105.5) | 87.7±40.3<br>(18.04-249.8) | 0.000[*♦] |
| **Enerji(%150)** | 86.5±30.5[a]<br>(24.0–200) | 64.5±29.2[b]<br>(14.0–139) | 50.7±21.8[c]<br>(27–125) | 38.0±15.1[c]<br>(18–84) | 69.92±32.4<br>(14-100) | 0.000[**ǂ] |
| **Protein(%120)** | 104.7±45.8[a]<br>(25.7-272.2) | 76.9±39.9[b]<br>(10.1-171.7) | 63.9±35.3[bc]<br>(30.1–189.6) | 51.4±30.2[c]<br>(18.5–121.6) | 85±45.2<br>(10.1– 272.2) | 0.000[**♦] |
| **Protein(%150)** | 84.0±36.7[a]<br>(20.7-218.5) | 61.5±31.9[b]<br>(8.15–136.3) | 51.1±28.2[bc]<br>(24.2–151.7) | 41.1±24.1[c]<br>(14.8–97.3) | 68.1±36.2<br>(8.1–218.5) | 0.000[**♦] |
| **CHO (%120)** | 110.9±45.8[a]<br>(25.4-282.5) | 85.9±49.3[b]<br>(17.7–273.2) | 73.1±37.2[bc]<br>(31.1–198.6) | 49.1±21.3[c]<br>(22.5–98.1) | 91.7±48.3<br>(17.7–282.5) | 0.000[**♦] |
| **CHO (%150)** | 88.9±36.7[a]<br>(20.4-226.2) | 68.8±39.4[b]<br>(14.1–218.9) | 58.5±29.8[bc]<br>(24.8–158.9) | 39.3±17.1[c]<br>(18–78.7) | 73.4±38.7<br>(14.1–226.2) | 0.000[**♦] |
| **Yağ (% 120)** | 102.1±38.9[a]<br>(36–230) | 73.7±35.9[b]<br>(12–167) | 50.2±17.1[c]<br>(19–89) | 50.0±25.2[c]<br>(24–110) | 81.1±40.2<br>(12-230) | 0.000[**ǂ] |
| **Yağ (% 150)** | 82.1±31.4[a]<br>(28.6-185.5) | 59.0±28.8[b]<br>(9.8–134.2) | 40.3±13.7[c]<br>(15.5–71.4) | 40.1±20.2[c]<br>(19.3–88.1) | 65.1±32.4<br>(9.8–185.5) | 0.000[**ǂ] |
| **Posa (g)** | 62.7±37.0<br>(0-198.2) | 61.5±43.9<br>(0–198.9) | 76.2±73.2<br>(5.3–346.9) | 39.4±24<br>(6.4–93.5) | 61.3±44.2<br>(0–346.9) | 0.090[♦] |
| **A vitamini (µg)** | 39.2±22.3[a]<br>(0.1-119.7) | 31.0±24.3[b]<br>(0–132) | 29.8±22.2[ab]<br>(2.6–78.9) | 25.0±13.7[b]<br>(1.5–46) | 33.8±22.7<br>(0-132) | 0.040[*♦] |
| **E vitamini(mg)[♦]** | 20.7±9.9[a]<br>(0.6–50.5) | 18.0±13.9[a]<br>(0.0–60.3) | 8.43±5.5[b]<br>(0.6–19.2) | 8.9±4.3[b]<br>(1.4–15.5) | 17.3±11.7<br>(0–60.3) | 0.000[**ǂ] |
| **D vitamini (µg)** | 45.1 ± 50.1<br>(0.0–268) | 43.1± 42.6<br>(0.0 –245) | 36.1±20.4<br>(0.3-88.0) | 45.0±27.8<br>(9-105.7) | 43.4±42.9<br>(0-268) | 0.880[♦] |
| **K vitamini (µg)** | 58.4 ± 28.5<br>(12.0 –137) | 66.3±38.8<br>(5.8 –160.6) | 95.4±83.9<br>(16.7–396) | 62.0±41.4<br>(9.8–150.7) | 65.6±43.5<br>(5.8-396) | 0.220[ǂ] |

[*]***p<0.05*** [**]***p<0.001*** [ǂ]***Welch testi*** [♦]***Tek yönlü varyans analizi*** *Aynı satırda üstte gösterilen farklı harfler değerler arasındaki farkın önemli olduğunu göstermektedir.*

**Tablo 4.15.** Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre normal beslenme ve enteral ürün ile aldıkları enerji ve makro besin öğesinin yeterlilik durumlarına göre dağılımı (%)

| **Enerji ve besin ögeleri** | **< RDA×120** | | **≥ 120 - ≤ 150** | | **> RDA×150** | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** |
| **Enerji** | | | | | | |
| 2-5 yaş | 35 | 21.3 | 21 | 12.8 | 16 | 9.7 |
| 6-10 yaş | 42 | 25.6 | 7 | 4.2 | 8 | 4.8 |
| 11-15 yaş | 17 | 10.3 | - | - | 1 | 0.6 |
| 16-20 yaş | 16 | 9.7 | 1 | 0.6 | - | - |
| **Toplam** | **110** | **67.1** | **29** | **17.7** | **25** | **15.2** |
| **Protein** | | | | | | |
| 2-5 yaş | 39 | 23.7 | 14 | 8.5 | 19 | 11.5 |
| 6-10 yaş | 43 | 26.2 | 6 | 3.6 | 8 | 4.8 |
| 11-15 yaş | 17 | 10.3 | - | - | 1 | 0.6 |
| 16-20 yaş | 15 | 9.1 | 2 | 1.2 | - | - |
| **Toplam** | **114** | **69.6** | **22** | **13.4** | **28** | **17.0** |
| **Karbonhidrat** | | | | | | |
| 2-5 yaş | 38 | 23.1 | 14 | 8.5 | 20 | 12.1 |
| 6-10 yaş | 41 | 25.0 | 6 | 3.6 | 10 | 6.0 |
| 11-15 yaş | 16 | 9.7 | 1 | 0.6 | 1 | 0.6 |
| 16-20 yaş | 17 | 10.3 | - | - | - | - |
| **Toplam** | **112** | **68.2** | **21** | **12.9** | **31** | **18.9** |
| **Yağ** | | | | | | |
| 2-5 yaş | 38 | 23.1 | 14 | 8.6 | 20 | 31.2 |
| 6-10 yaş | 43 | 26.2 | 7 | 4.2 | 7 | 4.2 |
| 11-15 yaş | 17 | 10.3 | - | - | 1 | 0.6 |
| 16-20 yaş | 15 | 9.1 | 2 | 1.2 | - | - |
| **Toplam** | **113** | **68.9** | **23** | **14.0** | **28** | **17.1** |

Kistik fibrozisli hastalara önerilen günlük A vitamini gereksinmesi 1-3 yaş için 5.000 IU/gün, 4-8 yaş için 5.000-10.000 IU/gün, 8 yaş üstü 10.000 IU/gün'dür (18). Araştırmaya katılan hastaların önerilen A vitamini gereksinimi karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %33.8±22.7'dir. Yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde 2-5 yaş grubu ve 11-15 yaş grubu ile 6-10 yaş, 11-15 yaş ve 16-20 yaş grubu arasında da fark bulunmazken, 16-20 yaş grubu hastaların önerilen A vitamini gereksinimini karşılama oranı, 2-5 yaş grubundan daha düşük hesaplanmıştır (2-5 yaş=%39.2±22.3 ve 16-20 yaş=%25±13.72) (Tablo 4.14).

Hastaların %98.1'inin (n=161) diyetle A vitamini alımı yetersizdir. Ancak hastaların yaş gruplarına göre normal beslenme, enteral ürün ve multivitamin olarak aldıkları A vitamini birlikte değerlendirildiğinde, A vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %187.9±186.5 olarak bulunmuştur (Tablo 4.16). A vitamini desteğine rağmen hastaların %39'unun önerilen gereksinimi karşılayamadığı görülmüştür. A vitamini gereksinimini normal beslenme, enteral ürün ve multivitamin desteği alarak karşılama durumuna bakıldığında, 2-5 yaş ve 11-15 yaş grubu ile 6-10 yaş, 11-15 yaş ve 16-20 yaş grubu arasında da farklılık bulunmazken, 16-20 yaş grubu hastaların önerilen gereksinimi karşılama oranı, 2-5 yaş grubundan daha düşük bulunmuştur ($p<0.05$).

Kistik fibrozisli hastalara önerilen günlük E vitamini gereksinmesi bir-üç yaş için 80-150 IU/gün, 4-8 yaş için 100-200 IU/gün ve 8 yaş üstü için 200-400 IU/gündür. Hastaların önerilen E vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %17.3±11.7'dir. Araştırmaya katılan hastaların tamamının (%100) diyetle önerilen E vitamini alımı yetersizdir. E vitamini gereksinimini karşılama oranı yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde 2-5 yaş ve 6-10 yaş grubu arasında fark yok, 11-15 yaş ve 16-20 yaş grubu arasında da farklılık bulunmazken, 16-20 yaş grubu hastaların önerilen E vitamini gereksinimini karşılama oranı, 2-5 yaş ve 6-10 yaş grubundan daha düşük bulunmuştur ($p<0.001$) (Tablo 4.14). Ancak hastaların yaş gruplarına göre normal beslenme, enteral ürün ve multivitamin olarak aldıkları E vitamini birlikte değerlendirildiğinde, hastaların E vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %119.9±116.6'dır (Tablo 4.16). E vitamini desteğine rağmen, hastaların %59.1'inin (n=97) E vitamini alımı yetersizdir. Hastaların %40.8'inin alımları ise aşırı düzeydedir. Önerilen E vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde 2-5 yaş ve 6-10 yaş grupları, 6-10 yaş ve 11-15 yaş grupları ile 11-15 yaş ve 16-20 yaş grupları arasında da fark bulunmazken bu iki grubun E vitamini gereksinimini karşılama oranı, 2-5 yaş ve 6-10 yaş gruplarından daha düşük çıkmıştır ($p<0.001$) (Tablo 4.16).

Araştırma kapsamındaki hastaların normal beslenme ve enteral ürün ile önerilen günlük D vitamini gereksinimini (gereksinme=400-800 IU/gün) karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %43.4±42.9 ve K vitamini için (gereksinme=0.3-0.5mg/gün) ortalama %65.6±43.5'dir. Hastaların %95.7'sinin (n=157) D vitamini alımı yetersizken, 7 hastanın (%4.2) ise aşırı düzeyde D vitamini aldığı, %82.3'ünün (n=135) K vitamini alımı yetersizken, %17.6'sının (n=29) aşırı düzeyde aldığı bulunmuştur. Araştırmaya katılan hastalarda önerilen günlük D ve K vitamini gereksinimini karşılama durumu, yaş grupları arasında farklılık göstermemiştir (p>0.05) (Tablo 4.15). Yaş gruplarına göre normal beslenme, enteral ürün ve multivitamin ile aldıkları D vitamini birlikte değerlendirildiğinde, hastaların D vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %217.3±81.4 olarak bulunmuştur. D vitamini desteğine rağmen hastaların %10.3'ünün (n=17) D vitamini alımı yetersizdir. D vitamini gereksinimini karşılama durumu, yaş grupları arasında anlamlı düzeyde farklılık göstermemiştir (p=0.7). Yaş gruplarına göre normal beslenme, enteral ürün ve multivitamin olarak aldıkları K vitamini birlikte değerlendirildiğinde, gereksinmeyi karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %75.9±65.8'dir. K vitamini desteğine rağmen, hastaların %79.2'sinin K vitamini alımı yetersiz bulunmuştur. Oysa %20.7'sinin K vitamini alımı ise aşırı düzeydedir. Hastaların önerilen K vitamini gereksinimini karşılama durumu, gruplar arasında anlamlı düzeyde farklılık göstermemiştir (p>0.05) (Tablo 4.16).

**Tablo 4.16.** Kistik fibrozisli hastaların yaşa gruplarına göre normal beslenme, enteral ürün ve multivitamin desteği ile aldıkları A, D, E, K vitaminlerinin önerilen miktarları karşılama yüzdelerine ilişkin aritmetik ortalama ($\bar{x}$) standart sapma (S) ve alt - üst değerleri

| Vitaminler | 2-5 yaş | 6-10 yaş | 11-15 yaş | 16-20 yaş | Toplam | p |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | $\bar{x} \pm S$ Alt - Üst | $\bar{x} \pm S$ Alt - Üst | $\bar{x} \pm S$ Alt - Üst | $\bar{x} \pm S$ Alt - Üst | $\bar{x} \pm S$ Alt - Üst | |
| **A vitamini (µg)** | 243±231[a] (11.5-1141.2) | 142±128.1[b] (21.8 – 547.4) | 179.7±152[ab] (11.9– 428.9) | 121 ± 97.5[b] (57.6-396) | 188±186.5 (11.5 –1141) | 0.008[*‡] |
| **D vitamini (µg)** | 212 ± 80.1 (0.8 – 431) | 220.8 ± 84.7 (9.7– 446) | 212.4 ±103 (1.8–466) | 232.6±47.3 (100.4–305.7) | 217.3±81.4 (0.8–465.7) | 0.700♦ |
| **E vitamini (mg)** | 158 ± 140[a] (11.4–562.7) | 108± 93.2[ac] (11.2 – 286) | 63.8±59.5[bc] (2.7–209) | 57.8±53[b] (11.1–176.2) | 120 ±117 (2.7–563) | 0.000[**‡] |
| **K vitamini (µg)** | 66.3±49.2 (12–335.8) | 76.4±64.3 (5.8–361) | 95.9±84.0 (16.7–396) | 93.9±101 (19.9–400) | 75.9± 66 (5.8 -400) | 0.200♦ |

[*] ***p<0.01*** [**] ***p<0.001***
[‡] ***Welch testi*** ♦ ***Tek yönlü varyans analizi***
*Aynı satırda üstte gösterilen farklı harfler değerler arasındaki farkın önemli olduğunu göstermektedir.*

Kistik fibrozisli hastaların suda çözünen C vitamini ve B grubu vitaminleri gereksinimi, sağlıklı yaşıtları ile aynıdır. Araştırma kapsamındaki hastaların C vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %119.6±87.3 mg/gün'dür. Hastaların %50.6'sı önerilen C vitamini gereksimini karşılayamamıştır ve C vitamini karşılama durumuna göre gruplar arasında anlamlı bir farklılık yoktur (p>0.05) (Tablo 4.17).

Araştırma kapsamındaki hastaların niasin gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %117.2±99 mg/gün'dür ve hastaların %55.4'ünün önerilen gereksinimi karşılayamadığı görülmektedir. Önerilen niasin gereksinimini karşılama durumu yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde. 2-5 yaş ve 6-10 yaş grubu ile 11-15 yaş ve 16-20 yaş grubu arasında da farklılık bulunmazken, her iki grubun da önerilen niasin gereksinimini karşılama oranı, 2-5 yaş ve 6-10 yaş grubundan daha düşüktür (p<0.001) (Tablo 4.17).

Araştırma kapsamındaki hastaların $B_1$ vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %160.2±85.7 mg/gün'dür ve hastaların %23.1'inin önerilen $B_1$ vitamini alımı yetersizken, %67.6'sının aşırı düzeydedir. $B_1$ vitamini gereksinimini karşılama durumu yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde 2-5 yaş ve 6-10 yaş grupları, 6-10 yaş ve 11-15 yaş grupları ile 11-15 yaş ve 16-20 yaş grupları arasında fark bulunmazken, 16-20 yaş grubu hastaların önerilen gereksinimi karşılama oranı, 2-5 yaş ve 6-10 yaş grubu hastalardan daha düşüktür ($p<0.001$). Araştırma kapsamındaki hastaların $B_2$ vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %272±126.6 mg/gün'dür. Hastaların sadece %3.6'sının önerilen $B_2$ vitamini gereksinimini karşılayamadığı bulunmuştur. Önerilen $B_2$ vitamini gereksinimini karşılama durumu yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde 2-5 yaş grubu hastaların önerilen gereksinimi karşılama oranı diğer gruplardan daha yüksek, 6-10 yaş ve 11-15 yaş grupları arasında fark bulunmamış, 16-20 yaş grubundaki hastaların önerilen gereksinimi karşılama oranı, diğer gruplardan daha düşük bulunmuştur ($p<0.001$). $B_6$ vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %211.8±110.9 mg/gün'dür.

Araştırmamızdaki hastaların %12.8'inin önerilen $B_6$ vitamini gereksinimini, karşılayamadığı saptanmıştır. Hastaların $B_6$ vitamini gereksinimi karşılama durumu yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde, 2-5 yaş ve 6-10 yaş grubu ile 11-15 yaş ve 16-20 yaş grubu arasında fark bulunmazken, her iki grubun da önerileni karşılama oranı, 2-5 yaş ve 6-10 yaş gruplardan daha düşük bulunmuştur ($p<0.001$). Araştırmaya katılan hastaların $B_{12}$ vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %286.1±209.2 µg/gün'dür ve hastaların %10.9'unun $B_{12}$ vitamini gereksinimini karşılayamadığı görülmüştür. Hastaların $B_{12}$ vitamini karşılama durumu yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde 2-5 yaş grubundaki hastaların $B_{12}$ vitamini gereksinimini karşılama oranı, diğer gruplardan daha yüksektir. Altı-on yaş ve 11-15 yaş ile 11-15 yaş ve 16-20 yaş arasında fark bulunmazken 6-10 yaş grubu hastaların önerilen gereksinimi karşılama oranı 16-20 yaş grubundan daha yüksek bulunmuştır ($p<0.001$) (Tablo 4.17).

Araştırma kapsamındaki hastaların önerilen günlük folik asit gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %68±35.9 µg/gün'dür. Hastaların %81'i, önerilen folik asit gereksinimini karşılayamamıştır. Hastaların folik asit gereksinimini karşılama oranı yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde, 2-5 yaş grubundaki hastaların önerilen folik asit gereksinimini karşılama oranı, diğer gruplardan daha yüksektir. Altı-on yaş ve 11-15 yaş grubunda fark bulunmazken, 16-20 yaş grubundaki hastaların önerilen folik asit gereksinimini karşılama oranı, diğer gruplardan daha düşüktür ($p<0.001$) (2-5 yaş=%80.7±32.5 ve 16-20 yaş=%33.1±11.73) (Tablo 4.17).

Kistik fibrozisli hastaların önerilen günlük mineral gereksinimini karşılama yüzdeleri incelendiğinde, araştırma kapsamındaki hastaların sodyum gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %216.9±179.1 mg/gün'dür. Hastaların %77.5'i önerilen sodyum gereksinimini, fazlasıyla karşılanmıştır ancak hastaların %22.5'inin önerilen sodyum tüketimi, yetersiz bulunmuştur.

Hastalarda önerilen günlük sodyum gereksinimini karşılama yüzdeleri yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde, 2-5 yaş grubunun gereksinimi karşılama oranı diğer gruplardan daha yüksek, 11-15 yaş grubu ile 16-20 yaş grubu arasında fark yok ve sodyum gereksinimini karşılama oranı büyük yaş gruplarında (11-15 ve 16-20 yaş grupları) daha küçük yaş gruplarına (2-5 ve 6-10 yaş grupları) daha düşüktür ($p<0.001$). Araştırma kapsamındaki hastaların kalsiyum gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %88.1±42.2 mg/gün'dür. Hastaların %66.4'ünün günlük kalsiyum gereksinimini karşılayamadığı bulunmuştur. Hastaların önerilen kalsiyum gereksinimini karşılama oranı yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde 2-5 yaş ve 6-10 yaş grupları ile 11-15 yaş ve 16-20 yaş grupları arasında da fark olmadığı, kalsiyum gereksinimini karşılama oranı 2-5 ve 6-10 yaş grubundan daha düşük olduğu bulunmuştur ($p<0.05$) (Tablo 4.17).

Araştırma kapsamındaki hastaların fosfor gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %186.9±98.7 mg/gün'dür. Hastaların %21.9'unun diyetle fosfor alımının, önerilen fosfor gereksinimini karşılamadığı görülmüştür.

Fosfor gereksinimini karşılama durumu yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde 2-5 yaş ve 6-10 yaş grubu ile 11-15 yaş ve 16-20 yaş grubu arasında da fark bulunmazken her iki grubunda fosfor gereksinimini karşılama oranı 2-5 yaş ve 6-10 yaş grubundan daha düşük bulunmuştur ($p<0.001$).

Araştırma kapsamındaki hastaların magnezyum gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için %187.1±110.7 mg/gün'dür ve hastaların %23.7'sinin önerilen günlük magnezyum gereksinimini yetersiz aldığı görülmüştür. Önerilen magnezyum gereksinimini karşılama oranı yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde 2-5 yaş grubu hastaların gereksinimi karşılama durumu diğer gruplardan daha yüksek, 6-10 yaş grubu ve 11-15 yaş grubu arasında fark yoktur, 16-20 yaş grubunun magnezyum gereksinimi karşılama oranı diğer gruplardan daha düşüktür ($p<0.001$) (Tablo 4.17).

Araştırma kapsamındaki hastaların demir gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %118.9±54.4 mg/gün'dür. Hastaların %44.5'inin, önerilen günlük demir gereksinimini karşılayamadığı ve gruplar arasında fark olmadığı gösterilmiştir ($p=0.05$). Araştırma kapsamındaki hastaların çinko gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %209.8±128.2 mg/gün'dür. Hastaların çoğunluğunda önerilen çinko gereksinimi karşılanırken, %13.4'ünde çinko alımının yetersiz olduğu bulunmuştur. Hastaların çinko gereksinimini karşılama durumu yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde tüm gruplar birbirinden farklıdır. İki-beş yaş grubu hastaların gereksinimi karşılama oranı diğer gruplardan daha yüksek ve 16-20 yaş grubunun önerilen gereksinimi karşılama oranı diğer gruplardan daha düşüktür ($p<0.001$) (Tablo 4.17).

**Tablo 4.17.** Kistik fibrozisli hastaların yaşa gruplarına göre normal beslenme ve enteral ürün ile aldıkları suda eriyen vitamin ve minerallerin önerilen miktarları karşılama yüzdelerine ilişkin aritmetik ortalama ( $\bar{x}$ ) standart sapma (S) ve alt - üst değerleri

| Enerji ve besin ögeleri | 2-5 yaş (n=72) | 6-10 yaş (n=57) | 11-15 yaş (n=18) | 16-20 yaş (n=17) | Toplam (n=164) | p |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | $\bar{x} \pm S$<br>Alt - Üst | $\bar{x} \pm S$<br>Alt - Üst | $\bar{x} \pm S$<br>Alt - Üst | $\bar{x} \pm S$<br>Alt - Üst | $\bar{x} \pm S$<br>Alt - Üst | |
| **Niasin (mg)** | 136.7±98.6[a]<br>(5.5 –551.8) | 126.3±109.4[a]<br>(0.0–502.6) | 62.6±58.3[b]<br>(2.5–266.4) | 62.1±51.4[b]<br>(5.5–181.0) | 117.2±99.0<br>(0–551.8) | 0.000[**ǂ] |
| **C vitamini(mg)** | 110.1±78.27<br>(15.9-425.9) | 131.7±83.91<br>(6.0–456.5) | 148.8±137.3<br>(32.2–594.8) | 88.6±54.20<br>(35.1–259.4) | 119.6±87.3<br>(6.0–594.8) | 0.100[♦] |
| **$B_1$vitamini(mg)** | 177.2±75[a]<br>(60.6-434.0) | 171.7 ± 100[ab]<br>(27.7-642.4) | 128.2±66.1[bc]<br>(74.0-357.7) | 84.4±34.1[c]<br>(41.6–156) | 160.2±85.7<br>(27.7–642.4) | 0.000[**ǂ] |
| **$B_2$vitamini(mg)** | 333±118.3[a]<br>(104.4-605.3) | 260.8±118.1[b]<br>(32.2-589.2) | 201±72.7[b]<br>(65.5-403.3) | 127.6±42.9[c]<br>(68.4-218.7) | 272±126.6<br>(32.2–605.3) | 0.000[**ǂ] |
| **$B_6$vitamini(mg)** | 248.4±104.6[a]<br>(71.1-567.3) | 222.2±108.4[a]<br>(30–470.4) | 139.7±86.5[b]<br>(61.1–452) | 98.1±42.1[b]<br>(52.3-206.1) | 211.8±110.9<br>(30–567.3) | 0.000[**ǂ] |
| **$B_{12}$vitamin (µg)** | 366±246[a]<br>(97.8-1350.5) | 261.7±160[b]<br>(0– 628.1) | 198.6±128.6[bc]<br>(33.3-558.3) | 121.9±50.8[c]<br>(55.6-204.9) | 286.1±209.2<br>(0–1350.5) | 0.000[**ǂ] |
| **Folik asit (µg)** | 80.7±32.5[a]<br>(21.3–163) | 68.2±35.7[b]<br>(8.81-189.7) | 50.1±37.3[b]<br>(24.2-194.1) | 33.1±11.7[c]<br>(18 –58.68) | 68± 35.9<br>(8.8–194.1) | 0.000[**ǂ] |
| **Sodyum (mg)** | 286.7±135.3[a]<br>(54.1-923.2) | 198± 234.6[b]<br>(7.1-1346.6) | 116.1±34.1[c]<br>(64.8-187.8) | 93± 35.7[c]<br>(21.5-147.4) | 216.9±179.1<br>(7.1–1346.6) | 0.000[**ǂ] |
| **Kalsiyum(mg)** | 98.1±39.2[a]<br>(12.2-184.6) | 90.3 ±48.3[a]<br>(7.7–247.4) | 67.8±25.7[b]<br>(27.1–133.9) | 59.8±25.9[b]<br>(20.6–118.2) | 88.1±42.2<br>(7.7-247.4) | 0.010[*ǂ] |
| **Fosfor (mg)** | 223.2±75.1[a]<br>(66.3-437.6) | 199.3±112.5[a]<br>(18.6-538.9) | 95.8±46.4[b]<br>(51-262.7) | 88.6±40.5[b]<br>(41.2-189.8) | 186.9±98.7<br>(18.6-538.9) | 0.000[**ǂ] |
| **Magnezyum(mg)** | 242.6±104.9[a]<br>(49.1-637.3) | 180.4±94.1[b]<br>(20.-381.1) | 113.5±70.8[b]<br>(44.3-375.2) | 52.6 ±21.1[c]<br>(24.3-100.7) | 187.1±110.7<br>(20.9-637.3) | 0.000[**ǂ] |
| **Demir(mg)** | 128±50.6<br>(41.1-262.5) | 112.2±50.5<br>(28.5-216.3) | 129.2±83.6<br>(42.6-427) | 92.3±32.8<br>(45.8-163) | 118.9±54.4<br>(28.5-427) | 0.050[♦] |
| **Çinko(mg)** | 283.5±131.9[a]<br>(107.8–667) | 185±96.75[b]<br>(27.8–401) | 109.8±52.8[c]<br>(60.3–289.7) | 87.1±25.4[d]<br>(49.6-131.7) | 209.8±128.2<br>(28.7-667) | 0.000[**ǂ] |

[*]*p<0.05* [**]*p<0.001* [ǂ] ***Welch testi*** [♦]***Tek yönlü varyans analizi*** *Aynı satırda üstte gösterilen farklı harfler değerler arasındaki farkın önemli olduğunu göstermektedir.*

Araştırma kapsamına alınan 166 hastanın normal beslenme ile günlük enerji alımı ortalama 1472.6±721.7 kkal/gün'dür. Normal beslenme ile günlük enerji alımı, yaş grupları arasında fark göstermemektedir (p>0.05) (Tablo 4.18).

Hastaların normal beslenme ile günlük ortalama karbonhidrat alımı tüm yaş grupları için 173.9±106.6 g/gün, enerjinin karbonhidrattan gelen oranı %47.5±11.2'dir. Normal beslenme ile günlük karbonhidrat alımı ve enerjinin karbonhidrattan gelen oranı yaş grupları arasında fark göstermemektedir (p>0.05) (Tablo 4.18).

Araştırma kapsamına alınan hastaların normal beslenme ile toplam protein alımı tüm yaş grupları için ortalama 56.1±31.3 g/gün, hayvansal protein alımı ortalama 34.5±22.6 g/gün, toplam proteinin hayvansal proteinden gelen oranı %60.1±19.9 ve enerjinin proteinden gelen oranı 15.5±4.6'dır. Normal beslenme ile günlük toplam protein alımı, hayvansal protein alımı, toplam proteinin hayvansal proteinden gelen oranı ve enerjinin proteinden gelen oranı yaş grupları arasında fark göstermemektedir (p>0.05) (Tablo 4.18).

Hastaların normal beslenme ile günlük yağ alımı tüm yaş grupları için ortalama 59.3±29.8 g/gün, enerjinin yağdan gelen oranı %36.8±9.7'dir. Normal beslenme ile günlük yağ alımı ve enerjinin yağdan gelen oranı yaş grupları arasında fark göstermemektedir (p>0.05) (Tablo 4.18).

Hastaların normal beslenme ile günlük posa alımı tüm yaş grupları için ortalama 14.6±11.2 g/gün'dür ve günlük posa alımı yaş grupları arasında fark göstermemektedir (p>0.05) Araştırma kapsamındaki hastaların normal beslenme ile yağda eriyen A, D, E ve K vitaminleri alımı ortalaması tüm yaş grupları için sırasıyla 682.4±492.1 µg/gün, 1.5±3.1 µg/gün, 12.6±7.5 mg/gün ve 184.7±132.8 µg/gün'dür. Normal beslenme ile A, D, E ve K vitaminleri alımı yaş grupları arasında fark göstermemektedir (p>0.05) (Tablo 4.18).

**Tablo 4.18.** Kistik fibrozisli hastaların yaşa gruplarına göre normal beslenme ile aldıkları enerji, makro besin öğeleri ve yağda eriyen vitaminlere ilişkin aritmetik ortalama ( $\bar{x}$ ) standart sapma (S) ve alt - üst değerleri

| Enerji ve besin ögeleri | | 2-5 yaş (n=70) | 6-10 yaş (n=55) | 11-15 yaş (n=18) | 16-20 yaş (n=17) | Toplam (n=160) | p* |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ± S Alt - Üst | değeri |
| **Enerji** | **E** | 1375.4±615.4 (390.3-3765) | 1518.8±814.4 (423.1-3272) | 1440.5±783.6 (498.1-3748) | 1639.6±704 (786.3-2938) | 1472.6±721.7 (187.8-4169.1) | 0.453 |
| **(kkal/g)** | **K** | 1724.1±824 (187.9-4169) | 1243.6±544.7 (261.1-2291) | 1346.3±538 (603.1-1979) | 1471.2±994.2 (384.7-2829.3) | | |
| **CHO** | **E** | 153.6±78.3 (30.1-500.6) | 187.5±112.5 (49.1-535.4) | 157.6±106.2 (51.6-477.4) | 168.1±101.2 (61.5-407.2) | 173.9±106.6 (4.8-683.1) | 0.423 |
| **(g/gün)** | **K** | 216.5±140.4 (4.8-683.1) | 145.4±64.2 (38.1-298.6) | 141.2-91.1 (35.8-267.2) | 221±160.7 (42.1-459.9) | | |
| **CHO** | **E** | 45.9±9.7 (14-62) | 50.4±9.6 (36-69) | 43.6±9.3 (30-64) | 41.5±13.1 (15-65) | 47.5±11.2 (11-80) | 0.675 |
| **(E%)** | **K** | 48.7±13.1 (11-80) | 49.3±9.3 (27-75) | 38.4±11.9 (24-56) | 58.8±10.4 (45-74) | | |
| **Protein** | **E** | 52.1±28.8 (7.5-139.1) | 56.8±37.7 (12.3-166.1) | 54±24.4 (18.2-109.5) | 67.6±28.3 (30.5-122.7) | 56.1±31.3 (3.4-195.6) | 0.410 |
| **(g/gün)** | **K** | 64.6±36.6 (7.3-195.6) | 47.7±25.5 (3.4-102.9) | 69.2-24.8 (25.9-86.9) | 44.3±28.4 (14.5-81) | | |
| **Hayvansal** | **E** | 32.2±21.5 (0.3-98.6) | 35.2±27.9 (0.1-129.1) | 35.3±19.1 (3.9-69.0) | 44.3±25.5 (5.7-79.7) | 34.5±22.6 (0-129.1) | 0.487 |
| **Prot (g/gün)** | **K** | 37.1±23.6 (0-90.4) | 30.8±19.1 (2.3-73.8) | 47.3±21.1 (21.9-68.1) | 18.8±10.1 (8.4-34.5) | | |
| **Hayvansal** | **E** | 59.3±18.8 (1.2-89.0) | 59.8±19.8 (0.9-100.0) | 63.8±21.3 (15.1-92.1) | 64.4±23.7 (10.2-99.1) | 60.1±19.9 (0-100) | 0.448 |
| **Prot (P%)** | **K** | 56.9±23.8 (0-100.0) | 63.1±14.3 (28.8-86.9) | 70.8±22.1 (36.6-90.2) | 44.5±8.8 (34.8-57.9) | | |

* *Ki-kare*

**Tablo 4.18.** Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre normal beslenme ile aldıkları enerji, makro besin öğeleri ve yağda eriyen vitaminlere ilişkin ortalama ( $\bar{x}$ ) ve standart sapma (S) ve alt- üst değerleri (devamı)

| Enerji ve besin ögeleri | | 2-5 yaş (n=70) | 6-10 yaş (n=55) | 11-15 yaş (n=18) | 16-20 yaş (n=17) | Toplam (n=160) | p* |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ± S Alt - Üst | değeri |
| **Protein** | **E** | 15.1±4.2 (4.0-28.0) | 14.7-3.2 (7.0-22.0) | 15.8±3.9 (9.0-22.0) | 17.2±3.3 (12.0-24.0) | 15.5±4.6 (4.0-36.1) | 0.903 |
| **(E%)** | **K** | 15.8±6.1 (9.0-36.1) | 15.2±4.2 (5.0-24.0) | 21.2-5.5 (16.0-30.2) | 13.1±2.9 (9.0-17.5) | | |
| **Yağ** | **E** | 59.9±28.6 (17.2-128.1) | 57.8±33.5 (15.1-143.1) | 64.7±33.6 (23-153.9) | 75.3±37.1 (24.9±155.1) | 59.3±29.8 (5.4-155.1) | 0.410 |
| **(g/gün)** | **K** | 63.4±28.2 8.6-117.1 | 50.3±25.9 5.4-106.2 | 56.4±15.4 39.2-78.4 | 43.2±28.1 16.9-85.2 | | |
| **Yağ** | **E** | 38.9±8.9 (25.0-74.0) | 34.8±8.8 (18.0-51.0) | 40.5±7.6 (26.1-54.0) | 41.4±12.2 (17.0-65.2) | 36.8±9.7 (5.0-74.0) | 0.386 |
| **(E%)** | **K** | 35.5±11.3 (5.0-74.0) | 35.3±7.4 (19.3-54.5) | 40.0±11.4 (27.1-58.0) | 28.0±8.6 (17.0-39.3) | | |
| **Posa** | **E** | 13.3±8.3 (1.8-34.7) | 14.8±9.7 (0-36.6) | 12.5±9.1 (2.4-37.6) | 17.6±11.4 (5.3-37.5) | 14.6±11.2 (0-100.6) | 0.453 |
| **(g/gün)** | **K** | 18.1±17.7 (0-100.6) | 11.8±6.2 (0-27.2) | 10.3±7.9 (3.3-23.8) | 17.8±7.9 (8-30.6) | | |
| **A vitamini** | **E** | 687.6±594.8 (46-2801.6) | 737.7±586.7 (0-2226.9) | 640.2±395 (154-1415) | 711.2±329.6 (229.9-1255.4) | 682.4±492.1 (0-2801.6) | 0.415 |
| **(µg/gün)** | **K** | 673.8±403.5 (2-1814.2) | 683.4±534.6 (80.2-2391.6) | 435.7±212.5 (278.8-802.8) | 714.6±407.6 (229.5-1234.4) | | |
| **E vitamini** | **E** | 12.6±8.1 (0.4-42.4) | 11.6±5.7 (2.4-26.6) | 12.4±8.0 (2.9-30.1) | 15.0±8.3 (5.7-34.5) | 12.6±7.5 (0.4-42.4) | 0.479 |
| **(mg/gün)** | **K** | 14.1±8.9 (0.4-39.7) | 11.6±5.8 (1.1-21.7) | 9.7±5.0 (3.5-17.0) | 11.6±9.9 (1.9-27.3) | | |

* *Ki-kare*

**Tablo 4.18.** Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre normal beslenme ile aldıkları enerji, makro besin öğeleri ve yağda eriyen vitaminlere ilişkin ortalama ( $\bar{x}$ ) ve standart sapma (S) ve alt- üst değerleri (devamı)

| **Enerji ve besin ögeleri** | | **2-5 yaş (n=70)** | **6-10 yaş (n=55)** | **11-15 yaş (n=18)** | **16-20 yaş (n=17)** | **Toplam (n=160)** | p* değeri |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | $\bar{x}$ **±S** **Alt - Üst** | $\bar{x}$ **±S** **Alt - Üst** | $\bar{x}$ **±S** **Alt - Üst** | $\bar{x}$ **±S** **Alt - Üst** | $\bar{x}$ **± S** **Alt - Üst** | |
| **D vitamini** | **E** | 1.9±3.6 (0-21.7) | 1.07±1.1 (0-4.4) | 0.9±1.1 (0-3.03) | 2.6±6.2 (0-22.4) | 1.5±3.1 (0-22.4) | 0.848 |
| **(µg/gün)** | **K** | 1.5±3.3 (0-20.1) | 1.5±2.6 (0-14.9) | 0.57±0.6 (0-1.5) | 1.1±1.07 (0-2.41) | | |
| **K vitamini** | **E** | 160.6±101.2 (3.2-399.2) | 186.1±111.1 (17.6-464.0) | 151.7±95.4 (38.3-292.7) | 200.3±93.8 (93.3-374.4) | 184.7±132.8 (3.2-1175) | 0.448 |
| **(µg/gün)** | **K** | 222.1±200.1 (16.0-1175) | 173.3±109.8 (14.9-413.7) | 135.6±154.7 (46.5-411.1) | 252.9±114.7 (87.8-400.0) | | |

* *Ki-kare*

Araştırma kapsamında yer alan hastalardan enteral ürün kullanan 101 hastanın enteral ürün ile aldığı enerji, makro besin öğeleri ve yağda eriyen A, D, E, K vitaminlerine ilişkin tanımlayıcı istatistikleri Tablo 4.19'da verilmiştir. Hastaların enteral ürün ile günlük enerji alımı ortalama 445.3±232.9 kkal/gün'dür ve yaş grupları arasında fark göstermemektedir ($p>0.05$) (Tablo 4.19).

Hastaların enteral ürün ile makro besin öğeleri alımı incelendiğinde tüm yaş grupları için karbonhidrat alımı günlük ortalama 53.4±27.3 g/gün, protein alımı 13.1±8.7 g/gün ve yağ alımı 20.3±11.1 g/gün'dür. Hastaların enteral ürün ile karbonhidrat, protein ve yağ alımı yaş grupları arasında fark göstermemektedir ($p>0.05$) (Tablo 4.19).

Araştırma kapsamındaki hastaların enteral ürün ile yağda eriyen A, D, E ve K vitaminleri alımı ortalaması tüm yaş grupları için sırasıyla 328.2±132.6 µg/gün, 4.3±3.1 µg/gün, 5.2±3.2 mg/gün ve 23.1±32.6 µg/gün'dür. Normal beslenme ile A, D, E ve K vitaminleri alımı yaş grupları arasında fark göstermemektedir ($p>0.05$) (Tablo 4.19).

**Tablo 4.19.** Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre enteral ürün ile aldıkları enerji, makro besin öğeleri ve yağda eriyen vitaminlere ilişkin ortalama ( $\bar{x}$ ) ve standart sapma (S) ve alt- üst değerleri

| Enerji ve besin ögeleri | | 2-5 yaş (n=47) | 6-10 yaş (n=35) | 11-15 yaş (n=7) | 16-20 yaş (n=12) | Toplam (n=101) | P* değeri |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ± S Alt - Üst | |
| **Enerji (kkal/g)** | E | 454.9±187.1 (221.8-899.1) | 414.9±167.5 (221.8-665.6) | 369.4±255.6 (221.8-664.6) | 387.4±194.9 (221.8-665.6) | 445.3±232.9 (200.7-1197) | 0.330 |
| | K | 545.3±310.2 (200.7-1197) | 388.3±164.1 (221.8-899.1) | 559.1±389.2 (221.8-904.8) | 316±168.6 (200.7-603.2) | | |
| **CHO (g/gün)** | E | 54.7±23.8 (24.5-112.8) | 50.8±21.1 (24.5-88.7) | 40.9±28.3 (24.5-73.6) | 42.8±21.6 (24-73.6) | 53.4±27.3 (24-133.1) | 0.211 |
| | K | 62.1±32.7 (24.5-133.1) | 46.7±20.9 (24.5-112.8) | 69.1±49.4 (24.5-123.6) | 40.3±24.9 (24.5-82.4) | | |
| **Protein (g/gün)** | E | 13.3±5.8 (6.2-27.4) | 12.4±6.9 (6-27.4) | 10.2±7.1 (6.2-18.5) | 10.7±5.4 (6.2-18.5) | 13.1±8.7 (6-70.6) | 0.512 |
| | K | 17.1±15.2 (6-70.6) | 10.7±3.7 (6-19.8) | 14.4±8.5 (6.2-24.6) | 8.8±3.7 (6-13.7) | | |
| **Yağ (g/gün)** | E | 20.1±8.9 (7.2-40.8) | 17.7±7.4 (10.8-32.8) | 18.2±12.6 (10.9-32.8) | 19.1±9.6 (10.9-32.8) | 20.3±11.1 (7.2-59.9) | 0.292 |
| | K | 25.1±15.1 (8-59.9) | 17.4±7.8 (9.6-40.8) | 24.8±18.3 (7.2-43.8) | 13.1±6.6 (8-24.8) | | |
| **A vitamini (µg/gün)** | E | 308.6±116.6 (122-580.8) | 272.1±109.8 (122-417.3) | 461.8±104.1 (387.2-580.8) | 311.6±82.9 (193.6-387.2) | 328.2±132.6 (122-580.8) | 0.434 |
| | K | 342.6±137.1 (193.6-580.8) | 357.7±159.5 (122-580.8) | 264.4±84.2 (195.2-387.2) | 328.6±158.6 (193.6-580.8) | | |
| **E vitamini (mg/gün)** | E | 5.6±2.7 (3.3-10.5) | 5.9±2.5 (3.3-10.5) | 4.4±1.9 (3.3-6.6) | 4.8±2.5 (3.3-9.9) | 5.2±3.2 (2-15.8) | 0.127 |
| | K | 6.2±4.4 (2-15.8) | 3.4±1.9 (3.3-6.6) | 8.5±5.3 (3.3-13.2) | 4.5±2.6 (2-8.8) | | |

**Tablo 4.19.** Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre enteral ürün ile aldıkları enerji, makro besin öğeleri ve yağda eriyen vitaminlere ilişkin ortalama ( $\bar{x}$ ) ve standart sapma (S) ve alt- üst değerleri (devamı)

| Enerji ve besin ögeleri | | 2-5 yaş (n=47) | 6-10 yaş (n=35) | 11-15 yaş (n=7) | 16-20 yaş (n=12) | Toplam (n=101) | P* değeri |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ±S Alt - Üst | $\bar{x}$ ± S Alt - Üst | |
| **D vitamini** | E | 4.2±2.1 (1.6-9) | 4.7±2.9 (2.2-12) | 3.1±1.5 (2.2-4.8) | 3.3±1.7 (2.2-6.6) | 4.3±3.1 (3.3-24.5) | 0.154 |
| **(µg/gün)** | K | 5.7±5.1 (3.3-24.5) | 3.4±1.8 (1.6-9) | 5.4±4.0 (1.6-9) | 3.3-1.7 (3.0-6.0) | | |
| **K vitamini** | E | 21.2±13.0 (0-52.8) | 49.2±96.4 (8.8-323.1) | 14.6±10.1 (8.8-26.4) | 15.3±7.7 (8.8-26.4) | 23.1±32.6 (0-323.1) | 0.225 |
| **(µg/gün)** | K | 24.6±16.7 (0-79.2) | 16.8±8.1 (0-36) | 27.2±21.4 (8.8-54) | 18.0±12.5 (8.8-36) | | |

* *Ki-kare*

## 4.4. Kistik Fibrozisli Hastaların Antropometrik Ölçümlerinin Değerlendirilmesi

Tablo 4.20'de hastaların yaşa göre vücut ağırlığı, yaşa göre boy uzunluğu ve beden kütle indeksi Z skorlarına ilişkin tanımlayıcı istatistikleri verilmiştir. Yaş gruplarına ve cinsiyete göre vücut ağırlığı Z skoru değerlerinin dağılımı Tablo 4.21'de, boy uzunluğu Z skoru değerlerinin dağılımı Tablo 4.22'de ve beden kütle indeksi Z skoru değerlerinin dağılımı ise Tablo 4.23'de görülmektedir.

Altı-on yaş grubundaki çocukların yaşa göre ağırlık z skorları (-0.86±1.15), 2-5 yaş grubundaki çocuklara göre (-0.6±1.25) daha düşük olmakla birlikte, aradaki fark istatistiksel olarak önemli bulunmamıştır ($p>0.05$) (Tablo 4.20). İki-beş yaş grubundaki hastaların %9.7'sinin, 6-10 yaş grubundaki hastaların %10.6'sının yaşa göre vücut ağırlığı Z skoru değerleri, malnütrisyon olarak değerlendirilen -2SD'nin altındadır. Yaşa göre ağırlık z skoru ≥ -2SD < -1SD arasında olan ve malnütrisyon riski altında bulunan hastaların oranı ise 2-5 yaş grubu için %26.3, 6-10 yaş grubu için %34'tür. Hastaların tümü değerlendirildiğinde %10.1'i -2SD'nin altında, %29.4'ü ise ≥ -2SD < -1SD arasındadır. Hem 2-5 yaş grubu için hem de 6-10 yaş grubu için cinsiyetler arası fark önemli bulunmamıştır (Tablo 4.21).

Yaşa göre boy uzunluğu Z skoru değeri ortalaması, en düşük olan yaş grubu 2-5 yaş grubudur (-1.36±1.71), en yüksek olan yaş grubu ise 6-10 yaş grubudur (-0.94±1.26). Yaş grupları arasında yaşa göre boy uzunluğu z skoru bakımından önemli bir fark bulunmamıştır ($p>0.05$) (Tablo 4.20). İki-beş yaş grubundaki hastaların %30.6'sının, 6-10 yaş grubundaki hastaların %14'ünün, 11-15 yaş grubundaki hastaların %11.1'inin, 16-20 yaş grubundaki hastaların %13.3'ünün yaşına göre boy uzunluğu Z skoru değerleri, bodur olarak tanımlanan -2SD'nin altındadır. Hastaların tümü değerlendirildiğinde %21.0'i, -2SD'nin altında, %33.3'ü ise ≥ -2SD < -1SD arasındadır (Tablo 4.22). Hastaların yaşa göre boy uzunluğu Z skoru değeri, cinsiyetler arasında anlamlı bir farklılık göstermemektedir ($p>0.05$).

Beden kütle indeksi Z skoru değeri ortalaması, cinsiyetler arası farklılık göstermezken yaş grupları arasında anlamlı düzeyde farklılık tespit edilmiştir. İki-beş yaş grubunun BKİ Z skoru değeri, diğer gruplardan anlamlı derecede daha yüksek (p=0.01), 6-10 yaş, 11-15 yaş ve 1620 yaş grubu arasında fark bulunmamıştır (Tablo 4.20). İki-beş yaş grubundaki hastaların %2.8'i, 6-10 yaş grubundaki hastaların %10.5'i, 16-20 yaş grubundaki hastaların %13.3'ünün BKİ Z skoru değerleri, -2SD'nin altındadır (malnütrisyonludur). Hastaların tümü değerlendirildiğinde %6.2'si -2SD'nin altında, %14.8'i ise ≥-2SD <-1SD arasındadır (Tablo 4.23).

**Tablo 4.20.** Kistik fibrozisli hastaların yaş grubuna göre bazı antropometrik ölçümlerin z skorlarının aritmetik ortalama ($\bar{x}$), standart sapma (S) ve alt- üst değerleri

| **Değişkenler** | **2-5 yaş** | **6-10 yaş** | **11-15 yaş** | **16-20 yaş** | **Toplam** | **p** |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | $\bar{x}$ ± S<br>Alt - Üst | $\bar{x}$ ± S<br>Alt - Üst | $\bar{x}$ ± S<br>Alt - Üst | $\bar{x}$ ± S<br>Alt - Üst | $\bar{x}$ ± S<br>Alt - Üst | |
| **Yaşa göre vücut ağırlığı Z skoru** | | | | | | |
| Erkek | -0.2±1.2<br>(-2.7-3.3) | -0.7±0.8<br>(-0.9-1.3) | - | - | -0.4±1.1<br>(-2.7-3.3) | |
| Kız | -0.9±1.2<br>(-4.2-1.8) | -0.9±1.3<br>(-4.6-1.5) | - | - | -0.9±1.2<br>(-4.6-1.8) | |
| **Toplam** | **-0.6±1.25<br>(-4.2-3.3)** | **-0.86±1.15<br>(-4.6-1.5)** | - | - | **-0.7±1.21<br>(-4.6-3.3)** | **0.200**[‡] |
| **Yaşa göre boy uzunluğu Z skoru** | | | | | | |
| Erkek | -1.1±1.2<br>(-3.5-1.6) | -1.2±1.2<br>(-4-0.9) | -1.1±0.8<br>(-2.5-0.1) | -1.0±1.3<br>(-4.1-0.1) | -1.1±1.1<br>(-4.1-1.6) | |
| Kız | -1.6±2.0<br>(-6.5-3.0) | -0.7±1.3<br>(-3.7-2.4) | -1.1±0.7<br>(-2.1-0.2) | -0.8±0.3<br>(-1.3-0.4) | -1.1±1.7<br>(-6.5-3.0) | |
| **Toplam** | **-1.36±1.71<br>(-6.58-3.01)** | **-0.94±1.26<br>(-4.0-2.4)** | **-1.11±0.74<br>(-2.46-0.08)** | **-0.99±1.15<br>(-4.18-0.13)** | **-1.1±1.4<br>(-6.5-3.0)** | **0.400**[♣] |
| **Beden kütle indeksi Z skoru** | | | | | | |
| Erkek | -0.6±1.4<br>(-2.3-3.6) | -0.3±1.3<br>(-3.1-1.8) | -0.2±1.1<br>(-1.9-1.7) | -0.9±0.8<br>(-2.4-0.5) | 0.01±1.3<br>(-3.1-3.6) | |
| Kız | 0.2±1.0<br>(-3.6-2.4) | -0.4±1.4<br>(-3.7-2.1) | -0.9±0.5<br>(-1.5-0.1) | -1.1±0.5<br>(-1.7-0.5) | -0.1±1.2<br>(-3.7-2.4) | |
| **Toplam** | **0.43±1.24**[a]<br>**(-3.67-3.67)** | **-0.38±1.39**[b]<br>**(-3.73-2.82)** | **-0.46±1.04**[b]<br>**(-1.94-1.72)** | **-0.97±0.79**[b]<br>**(-2.48-0.54)** | **-0.1±1.3<br>(-3.7-3.6)** | **0.000**[*♦] |

[*]***p<0.001*** [‡]***Bağımsız örneklem t testi*** [♣]***Welch testi*** [♦]***Tek yönlü varyans analizi***

*Aynı satırda üstte gösterilen farklı harfler değerler arasındaki farkın önemli olduğunu göstermektedir.*

**Tablo 4.21.** Kistik fibrozisli hastaların yaşa ve cinsiyete göre vücut ağırlıklarının z-skoru değerlerinin dağılımı (%)

| Yaşa göre vücut ağırlığı Z skoru değerleri | | | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **Yaş** | **< -2SD (Çok zayıf)** | | **≥ -2SD < -1SD (Zayıf)** | | **≥-1SD < +1SD ( Normal)** | | **≥ +1SD (Kilolu)** | | **Toplam** | | **p** |
| | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | |
| **2-5 yaş** | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 3 | 4.1 | 8 | 11.1 | 22 | 30.5 | 4 | 5.5 | 37 | 51.3 | |
| Kız | 4 | 5.5 | 11 | 15.2 | 18 | 25.0 | 2 | 2.7 | 35 | 48.7 | 0.650‡ |
| Toplam | 7 | 9.7 | 19 | 26.3 | 40 | 55.5 | 6 | 8.3 | 72 | 100.0 | |
| **6-10 yaş** | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 2 | 4.2 | 6 | 12.8 | 14 | 29.8 | - | - | 22 | 46.8 | |
| Kız | 3 | 6.4 | 10 | 21.3 | 10 | 21.3 | 2 | 4.3 | 25 | 53.2 | 0.240‡ |
| Toplam | 5 | 10.6 | 16 | 34.0 | 24 | 51.1 | 2 | 4.3 | 47 | 100.0 | |
| **2-10 yaş** | | | | | | | | | | | |
| **Erkek** | 5 | 4.2 | 14 | 11.8 | 36 | 30.2 | 4 | 3.3 | 59 | 49.5 | |
| **Kız** | 7 | 5.8 | 21 | 17.6 | 28 | 23.5 | 4 | 3.3 | 60 | 50.5 | 0.100‡ |
| **Toplam** | 12 | 10.1 | 35 | 29.4 | 64 | 53.7 | 8 | 6.6 | 119 | 100.0 | |

‡***Ki-kare testi***

**Tablo 4.22.** Kistik fibrozisli hastaların yaşa ve cinsiyete göre boy uzunluklarının z-skoru değerlerinin dağılımı (%)

| Yaşa göre boy uzunluğu Z skoru değerleri | | | | | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **Yaş** | **< -2SD (Bodur)** | | **≥ -2SD < -1SD (Kısa)** | | **≥-1SD <+1SD ( Normal)** | | **≥ +1SD < +2SD (Uzun)** | | **≥ +2SD (Çok Uzun)** | | **Toplam** | | **p** |
| | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | |
| **2-5 yaş** | | | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 8 | 11.1 | 13 | 18.1 | 13 | 18.1 | 3 | 4.2 | - | - | 37 | 51.4 | |
| Kız | 14 | 19.4 | 7 | 9.7 | 11 | 15.3 | 1 | 1.4 | 2 | 2.8 | 35 | 48.6 | 0.640‡ |
| Toplam | 22 | 30.6 | 20 | 27.8 | 24 | 33.3 | 4 | 5.6 | 2 | 2.8 | 72 | 100.0 | |
| **6-10 yaş** | | | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 4 | 7.0 | 11 | 19.3 | 10 | 17.5 | - | - | - | - | 25 | 43.9 | |
| Kız | 4 | 7.0 | 11 | 19.3 | 14 | 24.6 | 1 | 1.8 | 2 | 3.5 | 32 | 56.1 | 0.880‡ |
| Toplam | 8 | 14.0 | 22 | 38.6 | 24 | 42.1 | 1 | 1.8 | 2 | 3.5 | 57 | 100.0 | |
| **11-15 yaş** | | | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 1 | 5.6 | 7 | 38.9 | 5 | 27.8 | - | - | - | - | 13 | 72.2 | |
| Kız | 1 | 5.6 | 2 | 11.1 | 2 | 11.1 | - | - | - | - | 5 | 27.8 | 0.730‡ |
| Toplam | 2 | 11.1 | 9 | 50.0 | 7 | 38.9 | - | - | - | - | 18 | 100.0 | |
| **16-20 yaş** | | | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 2 | 13.3 | 1 | 6.7 | 8 | 53.3 | - | - | - | - | 11 | 73.3 | |
| Kız | - | - | 2 | 13.3 | 2 | 13.3 | - | - | - | - | 4 | 26.7 | 0.530‡ |
| Toplam | 2 | 13.3 | 3 | 20.0 | 10 | 66.7 | - | - | - | - | 15 | 100.0 | |
| **Tüm yaşlar** | | | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 15 | 9.3 | 32 | 19.7 | 36 | 22.2 | 3 | 1.8 | - | - | 86 | 53.1 | |
| Kız | 19 | 11.7 | 22 | 13.6 | 29 | 17.9 | 2 | 1.2 | 4 | 2.5 | 76 | 46.9 | 0.800‡ |
| Toplam | 34 | 21.0 | 54 | 33.3 | 65 | 40.1 | 5 | 3.1 | 4 | 2.5 | 162 | 100.0 | |

‡***Ki-kare testi***

**Tablo 4.23.** Kistik fibrozisli hastaların yaşa ve cinsiyete göre beden kütle indekslerinin (BKI) z-skoru değerlerinin dağılımı (%)

| Yaş | BKİ Z skoru değerleri | | | | | | | | | | | | p |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | < -2SD (Çok zayıf) | | ≥ -2SD < -1SD (Zayıf) | | ≥-1SD < +1SD ( Normal) | | ≥ +1SD <+2SD (Kilolu) | | ≥ +2SD (Şişman) | | Toplam | | |
| | n | % | n | % | n | % | n | % | n | % | n | % | |
| **2-5 yaş** | | | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 1 | 1.4 | 3 | 4.2 | 19 | 26.4 | 9 | 12.5 | 5 | 6.9 | 37 | 51.4 | |
| Kız | 1 | 1.4 | 1 | 1.4 | 29 | 40.3 | 2 | 2.8 | 2 | 2.8 | 35 | 48.6 | 0.050‡ |
| **Toplam** | 2 | 2.8 | 4 | 5.6 | 48 | 66.7 | 11 | 15.3 | 7 | 9.7 | 72 | 100.0 | |
| **6-10 yaş** | | | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 3 | 5.3 | 3 | 5.3 | 16 | 28.1 | 2 | 3.5 | 1 | 1.8 | 25 | 43.9 | |
| Kız | 3 | 5.3 | 7 | 12.3 | 17 | 29.8 | 4 | 7.0 | 1 | 1.8 | 32 | 56.1 | 0.820‡ |
| **Toplam** | 6 | 10.5 | 10 | 17.5 | 33 | 57.9 | 6 | 10.5 | 2 | 3.5 | 57 | 100.0 | |
| **11-15 yaş** | | | | | | | | | | | | | |
| Erkek | - | - | 3 | 16.7 | 9 | 50.0 | 1 | 5.6 | - | - | 13 | 72.2 | |
| Kız | - | - | 3 | 16.7 | 2 | 11.1 | - | - | - | - | 5 | 27.8 | 0.120‡ |
| **Toplam** | | | 6 | 33.3 | 11 | 61.1 | 1 | 5.6 | | | 18 | 100.0 | |
| **16-20 yaş** | | | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 2 | 13.3 | 2 | 13.3 | 7 | 46.7 | - | - | - | - | 11 | 73.3 | |
| Kız | - | - | 2 | 13.3 | 2 | 13.3 | - | - | - | - | 4 | 26.7 | 0.070‡ |
| **Toplam** | 2 | 13.3 | 4 | 26.7 | 9 | 60.0 | | | | | 15 | 100.0 | |
| **Tüm yaşlar** | | | | | | | | | | | | | |
| **Erkek** | 6 | 3.7 | 11 | 6.8 | 51 | 31.5 | 12 | 7.4 | 6 | 3.7 | 86 | 53.1 | |
| **Kız** | 4 | 2.5 | 13 | 8.0 | 50 | 30.8 | 6 | 3.7 | 3 | 1.8 | 76 | 46.9 | 0.330‡ |
| **Toplam** | 10 | 6.2 | 24 | 15 | 101 | 62.3 | 18 | 11.1 | 9 | 5.5 | 162 | 100.0 | |

‡ ***Ki-kare testi***

Tablo 4.24'de araştırma kapsamındaki hastaların yaş grubuna ve cinsiyetine göre üst orta kol çevresi (ÜOKÇ) persentil değerlerinin dağılımı yer almaktadır. Araştırma kapsamındaki tüm hastaların %43.9'unun ÜOKÇ değerleri, 5.persentilin altında olup malnütrisyonludur ve cinsiyetler arasında anlamlı bir fark yoktur. Yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde 2-5 yaş grubu hastaların %30.5'i, 6-10 yaş grubu hastaların %43.8'i, 11-15 yaş grubu hastaların %61.1'i, 16-20 yaş grubu hastaların %78.9'unun ÜOKÇ değeri, malnütrisyon olarak değerlendirilen 5.persentil değerinin altındadır. ÜOKÇ persentil değerlerine göre yaş grupları arasında farklılık anlamlı bulunmuştur ve 16-20 yaş grubundaki hastaların ÜOKÇ değerine göre malnütrisyon sıklığı, diğer gruplardan daha fazladır ($p<0.05$).

**Tablo 4.24.** Kistik fibrozisli hastaların yaşa ve cinsiyete göre üst orta kol çevrelerinin (ÜOKÇ) persentil değerlerinin dağılımı (%)

| | ÜOKÇ Persentil Değeri | | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **Değişkenler** | **< 5** | | **≥ 5 - 15** | | **≥ 15 - 85** | | **≥ 85** | | **Toplam** | | **P*** |
| | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | |
| **2-5 yaş** | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 11 | 15.2 | 4 | 5.5 | 17 | 23.6 | 5 | 6.9 | 37 | 51.3 | |
| Kız | 11 | 15.2 | 10 | 13.8 | 14 | 19.4 | - | - | 35 | 48.7 | |
| **Toplam** | 22 | 30.5 | 14 | 19.4 | 31 | 43.0 | 5 | 6.9 | 72 | 100.0 | |
| **6-10 yaş** | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 11 | 19.2 | 4 | 7.0 | 10 | 17.5 | - | - | 25 | 43.9 | |
| Kız | 14 | 24.5 | 3 | 5.2 | 15 | 26.3 | - | - | 32 | 56.1 | 0.020*ǂ |
| **Toplam** | 25 | 43.8 | 7 | 12.2 | 25 | 43.8 | | | 57 | 100.0 | |
| **11-15 yaş** | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 7 | 38.8 | - | - | 6 | 33.3 | - | - | 13 | 72.2 | |
| Kız | 4 | 22.2 | - | - | 1 | 5.5 | - | - | 5 | 27.8 | |
| **Toplam** | 11 | 61.1 | | | 7 | 38.8 | | | 18 | 100.0 | |
| **16-20 yaş** | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 10 | 52.6 | 1 | 5.2 | 2 | 10.5 | - | - | 13 | 68.4 | |
| Kız | 5 | 26.3 | 1 | 5.2 | - | - | - | - | 6 | 31.6 | |
| **Toplam** | 15 | 78.9 | 2 | 10.4 | 2 | 10.5 | | | 19 | 100.0 | |
| **Tüm yaşlar** | | | | | | | | | | | |
| **Erkek** | 39 | 23.4 | 9 | 5.4 | 35 | 21.0 | 5 | 3.0 | 88 | 53.0 | 0.300ǂ |
| **Kız** | 34 | 20.4 | 14 | 8.4 | 30 | 18.0 | - | - | 78 | 47.0 | |
| **Toplam** | 73 | 43.9 | 23 | 13.8 | 65 | 39.1 | 5 | 3.0 | 166 | 100.0 | |

** p<0.05*
*ǂ Ki-kare testi*

Araştırma kapsamındaki hastaların yaşa ve cinsiyete göre triseps deri kıvrım kalınlığı (TDKK) persentil değerlerinin dağılımı Tablo 4.25'te yer almaktadır. Araştırma kapsamındaki tüm hastaların %19.8'inin TDKK değeri, malnütrisyon olarak değerlendirilen 5.persentilin altındadır.

Yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde 2-5 yaş grubundaki hastaların %16.6'sı, 6-10 yaş grubundaki hastaların %17.5'i, 11-15 yaş grubundaki hastaların %27.7'si ve 16-20 yaş grubundaki hastaların %31.5'inin TDKK değeri, 5. persentilin altında olup malnütrisyonludur ve cinsiyetler arası fark anlamlı değildir (p>0.05). Hastalarda TDKK değerine göre malnütrisyon sıklığı, 16-20 yaş grubu hastalarda diğer gruplardan daha fazladır (p<0.05) (Tablo 4.25).

**Tablo 4.25.** Kistik fibrozisli hastaların yaşa ve cinsiyete göre triseps deri kıvrım kalınlığı (TDKK) persentil değerlerinin dağılımı (%)

| | TDKK Persentil Değerleri | | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **Değişkenler** | **< 5** | | **≥ 5 - 15** | | **≥ 15 - 85** | | **≥ 85 - 95** | | **Toplam** | | **p** |
| | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | |
| **2-5 yaş** | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 5 | 6.9 | 7 | 9.7 | 22 | 30.5 | 3 | 4.1 | 37 | 51.3 | |
| Kız | 7 | 9.7 | 5 | 6.9 | 22 | 30.5 | 1 | 1.3 | 35 | 48.7 | |
| **Toplam** | 12 | 16.6 | 12 | 16.6 | 44 | 61.1 | 4 | 5.5 | 72 | 100.0 | |
| **6-10 yaş** | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 5 | 8.7 | 1 | 1.7 | 19 | 33.3 | - | - | 25 | 43.9 | |
| Kız | 5 | 8.7 | 7 | 12.2 | 20 | 35.0 | - | - | 32 | 56.1 | |
| **Toplam** | 10 | 17.5 | 8 | 14.0 | 39 | 68.4 | | | 57 | 100.0 | |
| **11-15 yaş** | | | | | | | | | | | 0.030*ǂ |
| Erkek | 2 | 11.1 | 3 | 16.6 | 8 | 44.4 | - | - | 13 | 72.2 | |
| Kız | 3 | 16.6 | 1 | 5.5 | 1 | 5.5 | - | - | 5 | 27.8 | |
| **Toplam** | 5 | 27.7 | 4 | 22.2 | 9 | 50.0 | | | 18 | 100.0 | |
| **16-20 yaş** | | | | | | | | | | | |
| Erkek | 2 | 10.5 | 1 | 5.2 | 10 | 52.6 | - | - | 13 | 68.4 | |
| Kız | 4 | 21.0 | 1 | 5.2 | 1 | 5.2 | - | - | 6 | 31.6 | |
| **Toplam** | 6 | 31.5 | 2 | 10.5 | 11 | 57.8 | | | 19 | 100.0 | |
| **Tüm yaşlar** | | | | | | | | | | | |
| **Erkek** | 14 | 8.4 | 12 | 7.2 | 59 | 35.5 | - | - | 88 | 53.0 | 0.600ǂ |
| **Kız** | 19 | 11.4 | 14 | 8.4 | 44 | 26.5 | - | - | 78 | 47.0 | |
| **Toplam** | 33 | 19.8 | 26 | 15.6 | 103 | 62.0 | - | - | 166 | 100.0 | |

**p<0.05 ǂKi-kare testi*

Tablo 4.26'da araştırma kapsamındaki hastalardan koopere olan 30 hastadan alınan biyoelektriksel impedans analizi (BİA) ölçümlerine ilişkin tanımlayıcı istatistikleri verilmiştir. Vücut kas yüzdesi 6-10 yaş grubu hastalarda %18.2±8.6 ile en düşük, 16-20 yaş grubu hastalarda %21.5±4.7 ile en yüksek düzeydedir. Vücut yağ yüzdesi 6-10 yaş grubu hastalarda %17.0±8.5 ile en düşük, 11-15 yaş grubu hastalarda %21.0±4.7 ile en yüksek düzeydedir.

Hastaların vücut kas yüzdesi ve vücut yağ yüzdesi ölçüm değerlerine ilişkin hem yaş hem de cinsiyet değişkeni için gruplar arasında anlamlı bir fark olmadığı bulunmuştur (p>0.05). Vücut su yüzdesi 6-10 yaş grubu hastalarda %65.4±10.1, 11-15 yaş grubunda %58.2±6.1 ve 16-20 yaş grubu hastalarda %58.2±6.1'dir. Vücut su yüzdesi yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde 2-5 yaş ve 6-10 yaş arasında fark yok, 11-15 yaş ve 16-20 yaş grubu arasında da fark bulunmazken 16-20 yaş grubu hastaların vücut su yüzdesi 2-5 yaş grubundan daha düşüktür (p<0.05).

**Tablo 4.26.** Kistik fibrozisli hastaların yaşa ve cinsiyete göre BIA ölçümlerinin aritmetik ortalama ($\bar{x}$), standart sapma (S) ve alt- üst değerleri (n=30)

| BİA ölçüm değerleri | 6- 10 yaş | | 11- 15 yaş | | 16- 20 yaş | | P* |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | $\bar{x}$ ± S Alt- Üst | | $\bar{x}$ ± S Alt- Üst | | $\bar{x}$ ± S Alt- Üst | | |
| | Erkek (n= 6) | Kız (n=9) | Erkek (n= 5) | Kız (n= 3) | Erkek (n= 4) | Kız (n= 3) | |
| **Vücut kas yüzdesi** | 16.4±5.8 (11.2-26.6) | 19.4±10.3 (7.1-38.9) | 16.9±4.6 (11.5-24.2) | 19.9±6.1 (15.2-26.9) | 22.3±2.7 (20-26) | 20.5±7.3 (16.1-29) | 0.46 |
| **Vücut yağ yüzdesi** | 16.3±12.1 (6.8-39.4) | 17.4±5.9 (9-25.8) | 22.5±3.6 (17.8-28.4) | 17.9±5.7 (11.4-22.4) | 18.3±6.2 (10.2-24.9) | 22.7±5.9 (15.9-26.3) | 0.95 |
| **Vücut su yüzdesi** | 67.2±10.9 (49.4-78.8) | 64.2±10.0 (50-81.7) | 60.4±5.8 (53.6-70.7) | 62.1±10.3 (53.1-73.4) | 59.3±8.3 (52.3-69.8) | 56.6±1.4 (57.1-65.1) | 0.69 |
| **Vücut kas %** | 18.2 ± 8.6 (7.1-38.9) | | 17.9 ± 5.0 (11.5-26.9) | | 21.5 ± 4.7 (16.1-29) | | 0.36 |
| **Vücut yağ %** | 17.0 ± 8.5 (6.8-39.4) | | 21.0 ± 4.7 (11.4-28.4) | | 20.2±6.0 (10.2-26.3) | | 0.25 |
| **Vücut su %** | 65.4 ± 10.1[a] (49.4-81.7) | | 61.0± 6.9[ab] (53.1-73.4) | | 58.2 ± 6.1[b] (52.3-69.8) | | 0.04♦* |

**p<0.05 ♦Tek yönlü varyans analizi*
*Aynı satırda üstte gösterilen farklı harfler değerler arasındaki farkın önemli olduğunu göstermektedir.*

Araştırma kapsamındaki hastaların yaş gruplarına göre BİA ölçümlerinin dağılımı Tablo 4.27'de yer almaktadır. Hastaların %23.3'ünün vücut kas yüzdesi, %40'ının vücut yağ yüzdesi, %20'sinin vücut su yüzdesi düşüktür.

**Tablo 4.27.** Kistik fibrozisli hastaların yaşa gruplarına göre BİA ölçümlerinin dağılımı

| BİA değerleri | | 6-10 yaş | | 11-15 yaş | | 16-20 yaş | | Toplam | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | n | % | n | % | n | % | n | % |
| **Vücut kas %** | **Düşük** | 5 | 16.6 | 2 | 6.6 | - | - | 7 | 23.3 |
| (K= %14-16) | **Normal** | 1 | 3.3 | 3 | 10 | - | - | 4 | 13.3 |
| (E= %16-18) | **Yüksek** | 8 | 26.6 | 4 | 13.3 | 7 | 23.3 | 19 | 63.4 |
| **Vücut yağ %** | **Düşük** | 9 | 30 | 1 | 3.3 | 2 | 6.6 | 12 | 40.0 |
| (K= %20-30) | **Normal** | 4 | 13.3 | 4 | 13.3 | 3 | 10 | 10 | 33.3 |
| (E= %15-20) | **Yüksek** | 2 | 6.6 | 4 | 13.3 | 2 | 6.6 | 8 | 26.7 |
| **Vücut su %** | **Düşük** | 2 | 6.6 | 2 | 6.6 | 2 | 6.6 | 6 | 20.0 |
| (K= %55-65) | **Normal** | 6 | 20 | 5 | 16.6 | 4 | 13.3 | 14 | 46.7 |
| (E= %55-65) | **Yüksek** | 7 | 23.3 | 2 | 6.6 | 1 | 3.3 | 10 | 33.3 |

## 4.5. Kistik Fibrozisli Hastaların Enzim Dozu, Bazı Klinik, Biyokimyasal ve Hematolojik Bulgularının Değerlendirilmesi

Tablo 4.28'de araştırma kapsamındaki hastaların günlük enzim kullanma ve dışkı durumlarına ilişkin tanımlayıcı istatistikleri yer almaktadır. Kullandıkları enzim dozu 10.000 U/gün olanlar için, 2-5 yaş grubunun günlük ortalama kapsül sayısı, 6-10 yaş grubundan daha fazladır ($p<0.001$), 11-15 yaş grubunda 10.000 U'lik enzim kullanan sadece bir hasta olduğu için istatistiksel değerlendirme yapılamamıştır. Kullandıkları enzim dozu 25.000 U olanlar için günlük ortalama kapsül sayısı 16-20 yaş grubu hastalarda diğer yaş gruplarına göre daha yüksek bulunmuştur ($p<0.01$).

Hastaların günlük ortalama gaita sayısı 1.9±0.93'tür, 2-5 yaş grubu hastaların günlük gaita sayısı, 6-10 yaş grubu ve 11-15 yaş grubu ile farklılık göstermezken, 16-20 grubundan daha fazladır ($p<0.05$). Hastalarda kullanılan lipaz dozu ve dışkı sıklığı arasında aynı yönlü bir ilişki vardır ($r= 0.467$, $p<0.05$), dışkı sıklığı arttıkça verilen enzim dozu artmaktadır.

**Tablo 4.28.** Kistik fibrozisli hastaların enzim kullanımı ve dışkı durumlarının aritmetik ortalama ( $\bar{x}$ ) standart sapma (S) ve alt-üst değerleri

| Değişkenler | 2-5 yaş | 6-10 yaş | 11-15 yaş | 16-20 yaş | Toplam | p* değeri |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | $\bar{x} \pm S$ (Alt-Üst) | $\bar{x} \pm S$ (Alt-Üst) | $\bar{x} \pm S$ (Alt-Üst) | $\bar{x} \pm S$ (Alt-Üst) | $\bar{x} \pm S$ (Alt-Üst) | |
| **Enzim dozu** | **(kapsül/gün)** | | | | | |
| 10.000 U | 4.7±2.1[a] (2-10) | 6.5±1.3[b] (4-8) | 9.0±0 (9-9) | - | 5.2±2.1 (2-10) | 0.000**‡ |
| 25.000 U | 4.0±1.2[a] (2-6.5) | 5.0±1.7[b] (2-9) | 5.8±2.0[b] (3-10) | 7.4±2.1[c] (4-13) | 5.4±2.0 (2-13) | 0.000**‡ |
| **Lipaz dozu** | | | | | | |
| U/gün | 6365±34752[a] (20.000-162500) | 10858±46139[b] (40.000-225.000) | 14389±50615[bc] (75.000-250.000) | 18618±52851[c] (100.000-325.000) | 10155±59365 (20.000-325000) | 0.040*‡ |
| U/kg/gün | 514.5±5355 (1142.8-45454.5) | 467.7±1960.4 (1818.1-10101) | 393.0±1220.5 (2419.3-6250) | 3764.1±1162.4 (2459-7471.2) | 4695.7±3820 (1142.8-45454.5) | 0.400‡ |
| **Gaita sıklığı** sayı/gün | 2.18±0.93[a] (1-5) | 1.8±0.97[ab] (0-6) | 1.72±0.89[ab] (1-4) | 1.6±0.59[b] (1-3) | 1.9±0.93 (0-6) | 0.030*‡ |

**p<0.05* ***p<0.001* *‡Kruskal-Wallis varyans analizi*

*Aynı satırda üstte gösterilen farklı harfler değerler arasındaki farkın önemli olduğunu göstermektedir.*

Araştırma kapsamındaki kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre biyokimyasal ve hematolojik bulgularına ilişkin tanımlayıcı istatistikler Tablo 4.29'da, biyokimyasal ve hematolojik bulgularının değerlendirmesi Tablo 4.30'da verilmiştir. Hastaların açlık kan şekeri (AKŞ) ortalaması 94.1±20.03 mg/dL'dir (Tablo 4.29) ve %25'inin AKŞ yüksektir ve yaş grupları arasında anlamlı bir fark yoktur (p>0.05) (Tablo 4.30).

Hastaların hematokrit yüzdesinin ortalaması %39.3±3.7'dir (Tablo 4.29). Hastaların %6.6'sının hematokrit yüzdesi düşüktür. Hastaların hematokrit düzeylerindeki fark istatistiksel olarak anlamlıdır. İki-beş yaş grubu ve 6-10 yaş grubu arasında fark yokken, her iki grubun da hematokrit yüzdesi, diğer iki gruptan daha düşüktür (p<0.01).

Hastaların serum albümin ortalaması 4.37±0.37 g/dL'dir. (Tablo 4.29). Hastaların %8.4'ünün serum albümin düzeyi düşüktür, albümin düzeyi düşük ve normal olanlar bakımından yaş grupları arasında anlamlı bir fark yoktur (p>0.05) (Tablo 4.30).

Araştırma kapsamındaki hastaların serum A vitamini ortalaması 430.5±136.7 µg/L, D vitamini ortalaması 28.5±13.3 µg/L, E vitamini ortalaması 10±3.53 mg/L'dir (Tablo 4.24). Hastaların %20.3'ünün serum A vitamini düzeyi, %13.6'sının E vitamini düzeyi ve %25.7'sinin D vitamini düzeyi düşük çıkmıştır. Hastaların serum D vitamini düzeyi yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde 2-5 yaş ve 6-10 yaş grubunda fark yok, 11-15 yaş ve 16-20 yaş grubu arasında da fark bulunmazken, bu iki grubun serum D vitamini düzeyi, 2-5 yaş ve 6-10 yaş grubundan daha düşük bulunmuştur. Hastaların hiçbirinin serum A ve D vitamini düzeyinin, yüksek olmadığı görülmektedir.

Araştırmaya katılan hastaların karaciğer enzimleri incelendiğinde ALT düzeyi ortalaması 26.4±23.4 U/L, AST düzeyi ortalaması 36.2±20 U/L'dir. Araştırma kapsamındaki hastaların %10.4'ünün serum ALT düzeyi, %8.4'ünün AST düzeyi yüksek çıkmıştır. Hastaların AST düzeyleri normal ve yüksek olanlar bakımından yaş grupları arasındaki fark anlamlıdır. Onaltı-yirmi yaş grubu ile 6-10 yaş ve 11-15 yaş grubu arasında fark yokken 16-20 yaş grubu hastaların AST düzeyi, 2-5 yaş grubundan daha yüksektir ($p<0.05$).

Araştırma kapsamındaki hastaların serum sodyum düzeyi ortalaması 139.4±3.1 mEq/L, serum potasyum düzeyi ortalaması 4.2±0.4 mEq/L, serum kalsiyum düzeyi ortalaması 9.9±0.4 mg/dL, iyonize kalsiyum düzeyi ortalaması 1.2±0.05 mmol/L'dir (Tablo 4.29). Hastaların %28.3'ünün serum sodyum düzeyi, %17'sinin iyonize kalsiyum düzeyi düşükken, hastaların tamamına yakınında serum kalsiyum düzeyi ve potasyum düzeyi normal çıkmıştır.

**Tablo 4.29.** Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre biyokimyasal ve hematolojik bulgularının aritmetik ortalama ($\bar{x}$), standart sapma (S) ve alt- üst değerleri

| Değişkenler | 2-5 yaş $\bar{x} \pm$ S Alt-Üst | 6-10 yaş $\bar{x} \pm$ S Alt-Üst | 11-15 yaş $\bar{x} \pm$ S Alt-Üst | 16-20 $\bar{x} \pm$ S Alt-Üst | Toplam $\bar{x} \pm$ S Alt-Üst | p |
|---|---|---|---|---|---|---|
| AKŞ (mg/dL) | 97.0±22.1 (64-177) | 92.8±17.3 (65-159) | 92.5±23.2 (55-155) | 90.1±17.3 (59-132) | 94.1±20.03 (55-177) | 0.730♦ |
| Hematokrit (%) | 38.5±3.1[a] (30.6-48.0) | 38.6±2.9[a] (33.5-46.1) | 41.1±2.8[b] (35.8-47.9) | 43.1±5.8[b] (27.9-50.3) | 39.3±3.7 (27.9-50.3) | 0.000**‡ |
| Albümin (g/dL) | 4.4±0.3 (3.4-5.0) | 4.3±0.4 (3.3-5.2) | 4.3±0.3 (3.69-4.97) | 4.3±0.4 (3.18-4.85) | 4.3±0.3 (3.18-5.2) | 0.710♦ |
| A vitamini (ug/L) | 419.2±120 (202.5-785) | 399±107.8 (187-634) | 507.1±195.3 (196.2-835) | 491.4±167.3 (168-766.7) | 430.5±136.7 (168-835) | 0.940♦ |
| D vitamini (µg /L) | 33.9±14.7[a] (6.5-91.8) | 28.1±10.2[a] (7.6-59.7) | 18.8±9.3[b] (5-36) | 18.5±7.4[b] (5.3-36.2) | 28.5±13.3 (5.0-91.8) | 0.000**‡ |
| E vitamini (mg/L) | 10.1±3.3 (3.8-19.3) | 10.3±3.5 (1.5-23.6) | 9.1±4.8 (1.8-17.8) | 10.1±2.8 (5.6-16.8) | 10.1±3.5 (1.5-23.6) | 0.130‡ |
| ALT (U/L) | 30.2±30.3 (11-240) | 21.1±10.6 (13-62) | 35.2±28.8 (12-111) | 20.2±7.4 (11-34) | 26.4±23.4 (11-240) | 0.070‡ |
| AST (U/L) | 41.8±23.2[a] (24-174) | 32.2±11.7[ab] (16-76) | 39.1±28.5[ab] (18-130) | 24.4±7.7[b] (13-43) | 36.2±20.1 (13-174) | 0.020*‡ |
| Sodyum (mEq/L) | 139.0±3.4 (121-146) | 139.8±2.4 (135-145) | 138.7±2.7 (133-145) | 139.9±4.5 (136-153.1) | 139.4±3.1 (121-153.1) | 0.300‡ |
| Potasyum (mEq/L) | 4.2±0.5 (2.9-5.2) | 4.1±0.4 (2.8-5.2) | 4.2±0.3 (3.7-4.7) | 4.3±0.3 (3.9-5.1) | 4.2±0.4 (2.8-5.2) | 0.920♦ |
| Serum Ca (mg/dL) | 10.1±0.4 (8.8-11) | 9.8±0.4 (8.7-10.7) | 9.7±0.3 (9-10.4) | 9.6±0.4 (8.8-11.0) | 9.9±0.4 (8.7-11) | 0.400♦ |
| İyonize Ca (mmol/L) | 1.3±0.6 (1.02-1.38) | 1.23±0.04 (1.12-1.34) | 1.21±0.04 (1.12-1.31) | 1.21±0.05 (1.05-1.32) | 1.23±0.05 (1.02-1.38) | 0.060‡ |

*$p<0.05$ **$p<0.001$

‡*Kruskal-Wallis varyans analizi* ♦*Tek yönlü varyans analizi*

*Aynı satırda üstte gösterilen farklı harfler değerler arasındaki farkın önemli olduğunu göstermektedir.*

**Tablo 4.30.** Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre biyokimyasal ve hematolojik bulgularının dağılımı (%)

| **Değişkenler** | | **2-5 yaş** | | **6-10 yaş** | | **11-15 yaş** | | **16-20 yaş** | | **Toplam** | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** |
| **AKŞ** | | | | | | | | | | | |
| 70/76- | **Düşük** | 4 | 6.5 | 3 | 5.4 | 3 | 16.7 | 2 | 11.1 | 12 | 7.9 |
| 100/106/11 | **Normal** | 42 | 68.8 | 37 | 67.2 | 10 | 55.6 | 13 | 72.2 | 102 | 67.1 |
| 0 | **Yüksek** | 15 | 24.5 | 15 | 27.2 | 5 | 27.8 | 3 | 16.6 | 38 | 25.0 |
| mg/dL | | | | | | | | | | | |
| **Hematokri** | **Düşük** | 8 | 11.1 | 2 | 3.5 | - | - | 1 | 5.3 | 11 | 6.6 |
| **t** | **Normal** | 64 | 88.9 | 55 | 96.5 | 17 | 94.4 | 11 | 57.9 | 147 | 88.6 |
| 34.5- 46.3 | **Yüksek** | - | - | - | - | 1 | 5.6 | 7 | 36.8 | 8 | 4.8 |
| % | | | | | | | | | | | |
| **Albümin** | **Düşük** | 4 | 5.6 | 6 | 10.5 | 2 | 11.1 | 2 | 10.5 | 14 | 8.4 |
| 3.8-5.4g/dL | **Normal** | 67 | 94.3 | 51 | 89.5 | 16 | 88.9 | 17 | 89.5 | 151 | 91.6 |
| **A vitamini** | | | | | | | | | | | |
| 316-820 | **Düşük** | 15 | 21.7 | 11 | 19.6 | 4 | 22.2 | 3 | 15.8 | 33 | 20.3 |
| ug/L | **Normal** | 54 | 78.2 | 45 | 80.3 | 14 | 77.8 | 16 | 84.2 | 129 | 79.7 |
| **E vitamini** | **Düşük** | 10 | 14.7 | 4 | 7.1 | 6 | 33.3 | 2 | 10.5 | 22 | 13.6 |
| 6.6-14.3 | **Normal** | 53 | 77.9 | 47 | 83.9 | 9 | 50 | 16 | 84.2 | 125 | 77.7 |
| mg/L | **Yüksek** | 5 | 7.3 | 5 | 8.9 | 3 | 16.7 | 1 | 5.3 | 14 | 8.7 |
| **D vitamini** | **Düşük** | 7 | 10 | 13 | 22.8 | 10 | 55.6 | 12 | 63.2 | 42 | 25.7 |
| 20-120µg | **Normal** | 63 | 90 | 44 | 77.2 | 8 | 44.4 | 7 | 36.8 | 122 | 74.3 |
| /L | | | | | | | | | | | |
| **ALT** | **Normal** | 60 | 88.2 | 54 | 94.7 | 13 | 72.2 | 18 | 94.7 | 145 | 89.6 |
| < 39 U/L | **Yüksek** | 8 | 11.7 | 3 | 5.3 | 5 | 27.8 | 1 | 5.3 | 17 | 10.4 |
| **AST** | **Normal** | 63 | 88.7 | 53 | 93 | 16 | 88.9 | - | - | 151 | 91.6 |
| < 56 U/L | **Yüksek** | 8 | 11.2 | 4 | 7.0 | 2 | 11.1 | 19 | 100 | 14 | 8.4 |
| **Sodyum** | **Düşük** | 24 | 33.3 | 11 | 19.3 | 6 | 33.3 | 6 | 31.6 | 47 | 28.3 |
| 138-145 | **Normal** | 48 | 66.7 | 46 | 80.7 | 12 | 66.7 | 12 | 63.2 | 118 | 71.0 |
| mEq/L | **Yüksek** | - | - | - | - | - | - | 1 | 5.3 | 1 | 0.7 |
| **Potasyum** | **Düşük** | 3 | 4.2 | 1 | 1.8 | - | - | - | - | 4 | 2.4 |
| 3.4- 4.7 | **Normal** | 59 | 81.9 | 51 | 89.5 | 16 | 88.9 | 17 | 89.5 | 143 | 86.2 |
| mEq/L | **Yüksek** | 10 | 13.9 | 5 | 8.8 | 2 | 11.1 | 2 | 10.5 | 19 | 11.4 |
| **Kalsiyum** | **Düşük** | - | - | 1 | 1.7 | - | - | - | - | 1 | 0.6 |
| 8.8-10.8 | **Normal** | 70 | 98.5 | 55 | 98.2 | 18 | 100 | 19 | 100 | 162 | 98.8 |
| mg/dL | **Yüksek** | 1 | 2.5 | - | - | - | - | - | - | 1 | 0.6 |
| **İyonize** | | | | | | | | | | | |
| **kalsiyum** | **Düşük** | 6 | 8.4 | 11 | 19.6 | 5 | 27.8 | 6 | 31.6 | 28 | 17.0 |
| 1.1-1.5 | **Normal** | 65 | 91.5 | 45 | 80.3 | 13 | 72.2 | 13 | 68.4 | 136 | 83.0 |
| mmol/L | | | | | | | | | | | |

Araştırma kapsamına alınan hastaların son bir yılda balgam kültüründe üreyen mikroorganizma durumuna göre dağılımı Tablo 4.31'de verilmiştir. Hastaların %31.3'ünün balgam kültüründe S. Aureus, %19.3'ünde P. Aeruginosa üremesi bulunurken, %9.6'sında her iki mikroorganizma da bulunmaktadır.

Hastaların %7.9'unda da Beta-hemolitik Streptokok ve Burkholderia Cepacia üremesi olmuştur. Hastaların %23.5'inin ise balgam kültüründe mikroorganizma üremesi olmamıştır.

**Tablo 4.31.** Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre son bir yılda balgam kültüründe üreyen mikroorganizma durumlarının dağılımı (%)

| Mikroorganizmalar | 2-5 yaş | | 6-10 yaş | | 11-15 yaş | | 16-20 yaş | | Toplam | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | n | % | n | % | n | % | n | % | n | % |
| **S. Aureus** | 16 | 9.6 | 24 | 14.5 | 6 | 3.6 | 6 | 3.6 | 52 | 31.3 |
| **P.Aeruginosa** | 12 | 7.6 | 12 | 7.2 | 5 | 3.0 | 3 | 1.8 | 32 | 19.3 |
| **S. Aureus ve P. Aeruginosa** | 8 | 4.8 | 2 | 1.2 | 3 | 1.8 | 3 | 1.8 | 16 | 9.6 |
| **H. İnfluenzae** | 3 | 1.8 | 3 | 1.8 | - | - | - | - | 6 | 3.6 |
| **S. Aureus ve H.İnfluenzae** | 1 | 0.6 | 1 | 0.6 | - | - | 2 | 1.2 | 4 | 2.4 |
| **H.İnfluenza ve P.Aeruginosa** | - | - | 4 | 2.4 | - | - | - | - | 4 | 2.4 |
| **Diğer** | 6 | 3.6 | 1 | 0.6 | 3 | 1.8 | 3 | 1.8 | 13 | 7.9 |
| **Üreme yok** | 26 | 15.7 | 10 | 6.0 | 1 | 0.6 | 2 | 1.2 | 39 | 23.5 |
| **Toplam** | 72 | 43.4 | 57 | 34.3 | 18 | 10.8 | 19 | 11.4 | 166 | 100.0 |

Tablo 4.32'de araştırmaya katılan hastaların anne sütü alma sürelerine göre balgam kültüründe üreyen mikroorganizma dağılımı yer almaktadır. Bir yıldan fazla anne sütü alan hastaların %17.6'sında S. Aureus üremesi, %6.4'ünde P. Aeruginosa üremesi ve %1.6'sında her iki mikroorganizma üremesi bulunmuştur. Bir yıldan fazla anne sütü alan hastalarda P. Aeruginosa üreme oranı, S. Aureus üreme oranından anlamlı derecede daha düşüktür (p=0.001).

**Tablo 4.32.** Kistik fibrozisli hastaların toplam anne sütü alma sürelerine göre son bir yılda balgam kültüründe üreyen mikroorganizma değerlerinin dağılımı (%)

| Mikroorganizmalar | Anne sütü alma süreleri | | | | | | | | p* değeri |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | ≤ 3 ay | | ≥ 4 ≤ 6 ay | | ≥ 7 ≤ 12 ay | | > 12 ay | | |
| | n | % | n | % | n | % | n | % | |
| **S. Aureus** | 4 | 3.2 | 2 | 1.6 | 11 | 8.8 | 22 | 17.6 | |
| **P. Aeruginosa** | 5 | 4.0 | 7 | 5.6 | 8 | 6.4 | 8 | 6.4 | 0.001 |
| **S. Aureus + P.Aeruginosa** | 7 | 5.6 | - | - | 1 | 0.8 | 2 | 1.6 | |

* *Ki-kare*

Tablo 4.33'te araştırma kapsamındaki hastaların son bir yılda antibiyotik kullanma durumuna göre dağılımı yer almaktadır. Hastaların %75.9'u pulmozyme, %26.5'i ursofalk ve %9'u tobromisin kullanmaktadır.

**Tablo 4.33.** Kistik fibrozisli hastaların son bir yılda antibiyotik kullanım durumuna göre dağılımı (%)

| **Değişkenler*** | **2-5 yaş** | | **6-10 yaş** | | **11-15 yaş** | | **16-20 yaş** | | **Toplam** | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** |
| Pulmozyme | 50 | 39.6 | 44 | 34.9 | 14 | 11.1 | 18 | 14.2 | 126 | 75.9 |
| Ursofalk | 21 | 47.7 | 15 | 34.0 | 3 | 6.8 | 5 | 11.3 | 44 | 26.5 |
| Tobromisin | 3 | 20.0 | 5 | 33.3 | 3 | 20.0 | 4 | 26.6 | 15 | 9.0 |

**Bir ya da birden fazla seçenek işaretlenmiştir*

Araştırma kapsamındaki hastalarda kistik fibrozis hastalığına bağlı komplikasyon gelişme durumlarının dağılımı Tablo 4.34'te yer almaktadır. Hastaların %22.2'sinde hepatomegali, %7.2'sinde mikro safra kesesi ve hepatomegali birlikte bulunmaktadır. Hastalarda gelişen gastrointestinal sistem komplikasyonları, yaş grupları arasında anlamlı bir farklılık göstermektedir ($p<0.05$) ve bu farklılık en sık görülen hepatomegaliden kaynaklanmıştır. Hastaların %9'unda bronşiektazi, %3.6'sında atelektazi gelişmiştir. Hastaların yaş grupları arttıkça, bronşiektazi görülme sıklığı da artmıştır ($p<0.001$).

**Tablo 4.34.** Kistik fibrozisli hastaların komplikasyon gelişme durumlarına göre dağılımları (%)

| Değişkenler | 2-5 yaş | | 6-10 yaş | | 11-15 yaş | | 16-20 yaş | | Toplam | | p‡ değeri |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | n | % | n | % | n | % | n | % | n | % | |
| **GİS Komplikasyonları** | | | | | | | | | | | |
| Hepatomegali | 17 | 23.6 | 11 | 19.3 | 6 | 33.3 | 3 | 15.8 | 37 | 22.2 | 0.020* |
| Hepatosteatoz | 4 | 5.6 | 4 | 7.0 | 1 | 5.6 | 2 | 10.5 | 11 | 6.6 | |
| Mikro safra kesesi | 4 | 5.6 | 5 | 8.8 | - | - | 1 | 5.3 | 10 | 6.0 | |
| Splenomegali | 1 | 1.4 | - | - | - | - | 3 | 15.8 | 4 | 2.4 | |
| Mikro safra kesesi +hepatomegali | 7 | 9.7 | 4 | 7.0 | 1 | 5.6 | - | - | 12 | 7.2 | |
| Hepatomegali+hepatosteatoz | 3 | 4.2 | 2 | 3.5 | - | - | - | - | 5 | 3.0 | |
| Hepatomegali/hepatosteatoz + splenomegali | 1 | 1.4 | 2 | 3.5 | 4 | 22.2 | 2 | 10.5 | 9 | 5.4 | |
| Diğer (kolelitiyazis,nefrolitiyazis, kolesistit, pankreatosteatoz, kabızlık) | 4 | 5.6 | 6 | 10.5 | - | - | 4 | 21.1 | 14 | 8.4 | |
| **Solunum Sistemi Komplikasyonları** | | | | | | | | | | | **p‡ değeri** |
| Atelektazi | 2 | 2.8 | 3 | 5.3 | 1 | 5.6 | - | - | 6 | 3.6 | 0.500 |
| Bronşiektazi | - | - | 6 | 10.5 | 3 | 16.7 | 6 | 31.6 | 15 | 9.0 | 0.000** |

**p<0.05 **p<0.001*
*‡Ki-kare testi*

Araştırma kapsamına alınan hastalardan koopere olan 74 hastanın solunum işlev testlerine ilişkin tanımlayıcı istatistikleri Tablo 4.35'de verilmiştir. Tablo 4.36'da da araştırma $FEV_1$ yüzdesinin dağılımı yer almaktadır. Hastaların FVC ortalaması 81.7±18.6, $FEV_1$ yüzdesi ortalaması 91.3±10 ve $FEF_{25-75}$ değeri ortalaması 71.6±33.5'tir. Altı-on yaş grubu hastaların %7'sinin, 11-15 yaş grubu hastaların %11.1'inin, 16-20 yaş grubu hastaların %15.8'inin $FEV_1$ yüzdesi değeri, hafif obstrüksiyon olarak değerlendirilen %61-80 arasındadır. Hastaların yaşları arttıkça $FEV_1$ yüzdesi değeri azalmıştır, ancak yaş grupları arasındaki bu farklılık, istatistiksel olarak anlamlı değildir ($p>0.05$).

**Tablo 4.35.** Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre solunum işlev testinin aritmetik ortalama ( $\bar{x}$ ), standart sapma (S) ve alt- üst değerleri

| Değişkenler | Hastaların yaş grupları | | | |
|---|---|---|---|---|
| | **6-10 yaş** | **11-15 yaş** | **16-20 yaş** | **Toplam (n=74)** |
| | $\bar{x} \pm$ **S** **Alt-Üst** | $\bar{x} \pm$ **S** **Alt-Üst** | $\bar{x} \pm$ **S** **Alt-Üst** | $\bar{x} \pm$ **S** **Alt-Üst** |
| **FVC (L)** | 82.1±17.1 (34-108) | 84.8±17.6 (28-110) | 78.1±22.6 (30-121) | 81.7±18.6 (28-121) |
| **$FEV_1$(%)** | 92.2±9.1 (71-111) | 90.7±9.9 (67-104) | 90.0±12.2 (63.1-111) | 91.3±10.0 (63.1-111) |
| **$FEF_{25-75}$ (L/sn)** | 78.7±34.8 (17-164) | 72.6±30.5 (14-121) | 55.2±29.1 (11-116) | 71.6±33.5 (11-164) |

**Tablo 4.36.** Kistik fibrozisli hastaların yaşa gruplarına göre $FEV_1$ (%) değerlerinin dağılımı (%)

| **$FEV_1$ ( %)** | **6-10 yaş** | | **11-15 yaş** | | **16-20 yaş** | | **Toplam** | | **p‡ değeri** |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | |
| **≥ 81** (Normal) | 35 | 61.4 | 15 | 83.3 | 15 | 78.9 | 65 | 87.9 | 0.114 |
| **61-80** (Hafif obstrüksiyon) | 4 | 7.0 | 2 | 11.1 | 3 | 15.8 | 9 | 12.1 | |

‡***Ki-kare testi***

Araştırma kapsamına alınan hastaların $FEV_1$ yüzdesine göre, balgam kültüründe üreyen mikroorganizma dağılımı Tablo 4.37'de verilmiştir. Hastaların $FEV_1$ yüzdesi ve balgam kültüründe üreyen mikroorganizma durumu arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki çıkmamıştır ($p>0.05$).

**Tablo 4.37.** Hastaların $FEV_1$ (%) değeri sınıflamasına göre balgam kültüründe üreyen mikroorganizma dağılımı (%)

| | **$FEV_1$ (%) değeri dağılımı** | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | **≥ 81** | | **61 - 80** | | **Toplam** | | **p‡** |
| **Mikroorganizmalar** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **değeri** |
| S.Aureus | 30 | 40.5 | 3 | 4.1 | 33 | 44.6 | |
| P. Aeruginosa | 11 | 14.9 | 1 | 1.4 | 12 | 16.2 | 0.861 |
| S.Aureus + P.Aeruginosa | 5 | 6.8 | 1 | 1.4 | 6 | 8.1 | |
| H. İnfluenzae | 1 | 1.4 | - | - | 1 | 1.4 | |
| S.Aureus + H.İnfluenzae | 2 | 2.7 | - | - | 2 | 2.6 | |
| P.Aeruginosa + H.İnfluenze | 2 | 2.7 | 2 | 2.7 | 4 | 5.4 | |
| Diğer (B.Cepacia, H.Streptokok) | 6 | 8.1 | 1 | 1.4 | 7 | 9.5 | |
| Üreme yok | 8 | 10.8 | 1 | 1.4 | 9 | 12.2 | |
| **Toplam** | **65** | **87.8** | **9** | **12.2** | **74** | **100.0** | |

‡***Ki-kare testi***

### 4.6. Kistik Fibrozisli Hastalarda Klinik Bulgular ve Malnütrisyon İlişkisi

Araştırmada yer alan hastaların anne sütü alma durumuna göre malnütrisyon değerlendirildiğinde anne sütü alma ile yaşa göre vücut ağırlığı, yaşa göre boy uzunluğu ve BKİ Z skorları, ÜOKÇ ve TDKK persentil değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki gösterilememiştir ($p>0.05$). Hastaların anne sütü alma durumuna ve toplam anne sütü alma süresine göre $FEV_1$ (%) değeri dağılımı incelendiğinde anne sütü alan ve almayan hastaların $FEV_1$ (%) değerleri arasında ve toplam anne sütü alma süresi ile $FEV_1$ (%) değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki gösterilememiştir ($p>0.05$) (veriler tabloda gösterilmemiştir).

Araştırmaya katılan hastaların malnütrisyon durumunun $FEV_1$ (%) değerine göre dağılımı incelendiğinde, $FEV_1$ yüzdesi normal olan hastaların %53.1'inin vücut ağırlığı Z skoru değeri, normal olarak değerlendirilen -1SD ve +1SD arasındadır, ancak bütün hastaların $FEV_1$ yüzdesi değeri ≥80 olduğu için vücut ağırlığı z-skoru değeri ile $FEV_1$(%) arasında ilişki değerlendirilememiştir.

$FEV_1$ yüzdesi normal olan hastaların %49.3'ünün yaşa göre boy uzunluğu Z skoru değeri, normal olarak değerlendirilen -1SD ve +1SD arasındadır, ancak $FEV_1$ yüzdesi ile yaşa göre boy uzunluğu Z skoru değeri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki gösterilememiştir (p>0.05) (Tablo 4.38).

Tablo 4.39'de araştırma kapsamında yer alan hastaların $FEV_1$ yüzdesi değerine göre BKİ Z skoru dağılımı verilmiştir. Hastaların %50.7'sinin BKİ z-skoru değeri, -1SD ve +1SD arasında yani normaldir ve bu hastaların $FEV_1$ yüzdesi değeri de normaldir, ancak hastaların BKİ Z skoru değeri ile $FEV_1$ (%) değeri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki gösterilememiştir (p>0.05).

**Tablo 4.38.** Kistik fibrozisli hastaların $FEV_1$ (%) değerine göre yaşa göre boy uzunluğu Z skoru değerlerinin dağılımı (%)

| | **Boy uzunluğu Z skoru değerleri** | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **$FEV_1$ (%)** | **< -2SD (bodur)** | | **≥ -2SD < -1SD (kısa)** | | **≥ -1SD <+1SD (normal)** | | **≥ +1SD (uzun)** | | **p* değeri** |
| | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | |
| **≥ 81 (normal)** | 4 | 5.6 | 22 | 31.0 | 35 | 49.3 | 2 | 2.8 | 0.680 |
| **61-80 (hafif obstrüksiyon)** | 1 | 1.4 | 4 | 5.6 | 3 | 4.2 | - | - | |

* *Ki-kare*

**Tablo 4.39.** Kistik fibrozisli hastaların $FEV_1$ (%) değerine göre BKİ Z skoru değerleri dağılımı (%)

| | **BKİ Z skoru değerleri** | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **$FEV_1$ (%)** | **< -2SD (çok zayıf)** | | **≥ -2SD < -1SD (zayıf)** | | **≥ -1SD <+1SD (Normal)** | | **≥ +1SD (kilolu)** | | **p* değer** |
| | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | |
| **≥ 81 (normal)** | 5 | 7.0 | 17 | 23.9 | 36 | 50.7 | 5 | 7.0 | 0.152 |
| **61-80 (hafif obstrüksiyon)** | 2 | 2.8 | 1 | 1.4 | 3 | 4.2 | 2 | 2.8 | |

‡ ***Ki-kare testi***

Araştırma kapsamında yer alan hastalardan $FEV_1$ yüzdesi değeri normal olan hastaların %59.5'inin TDKK persentil değeri, normal olarak değerlendirilen 15. – 85. persentiller arasındadır (Tablo 4.40). $FEV_1$ yüzdesi değeri normal olan hastaların %33.8'inin ÜOKÇ persentil değeri, normal olarak değerlendirilen 15. – 85. persentiller arasındadır (Tablo 4.41). Hastaların TDKK ve ÜOKÇ değeri ile $FEV_1$ (%) değeri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki gösterilememiştir (p>0.05).

**Tablo 4.40.** Kistik fibrozisli hastaların $FEV_1$ (%) değerine göre TDKK persentil değerleri dağılımı (%)

| | **TDKK persentil değerleri** | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **$FEV_1$ (%) değeri** | **< 5 (Çok zayıf)** | | **≥ 5 - 15 (Zayıf)** | | **≥ 15 - 85 (Normal)** | | **p* değeri** |
| | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | |
| **≥ 81 (normal)** | 12 | 16.2 | 9 | 12.2 | 44 | 59.5 | 0.388 |
| **61-80 (hafif obstrüksiyon)** | 3 | 4.1 | 2 | 2.7 | 4 | 5.4 | |

* ***Ki-kare***

**Tablo 4.41.** Kistik fibrozisli hastaların $FEV_1$ (%) değerine göre ÜOKÇ değerleri dağılımı (%)

| | **ÜOKÇ persentil değerleri** | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **$FEV_1$ (%) değeri** | **< 5 (Çok zayıf)** | | **≥ 5 - 15 (Zayıf)** | | **≥ 15 - 85 (Normal)** | | **p* değeri** |
| | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | |
| **≥ 81 (normal)** | 34 | 45.9 | 6 | 8.1 | 25 | 33.8 | 0.632 |
| **61-80 (hafif obstrüksiyon)** | 5 | 6.8 | - | - | 4 | 5.4 | |

* ***Ki-kare***

Araştırmaya katılan hastaların $FEV_1$ (%) değerine göre serum albümin değerlerinin dağılımı Tablo 4.41'de yer almaktadır. Hastaların %82.4'ünün serum albümin değeri, normal olarak değerlendirilen 3.8-5.4 g/dL arasındadır ve bu hastaların $FEV_1$ yüzdesi değeri de normaldir, ancak hastaların serum albümin değeri ile $FEV_1$ yüzdesi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki gösterilememiştir (p>0.05).

**Tablo 4.42.** Kistik fibrozisli hastaların $FEV_1$ (%) değerine göre serum albümin değerlerinin dağılımı (%)

| | Albümin (g/dL) | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | < 3.8 (düşük) | | ≥ 3.8 < 5.4 (normal) | | Toplam | | p* |
| **$FEV_1$ (%)** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **değeri** |
| **≥ 81** | 4 | 5.4 | 61 | 82.4 | 65 | 87.9 | |
| **61-80** | 2 | 2.7 | 7 | 9.5 | 9 | 12.1 | 0.100 |
| **Toplam** | 6 | 8.1 | 68 | 91.9 | 74 | 100.0 | |

‡*Fisher ki-kare testi*

Araştırmaya katılan hastaların kistik fibrozis hastalığı yaşına göre malnütrisyon durumu değerlendirildiğinde, hastalık süresi ile TDKK persentil değeri, yaşa göre vücut ağırlığı ve yaşa göre boy uzunluğu Z skoru değerlerinin arasında anlamlı bir ilişki bulunmazken, BKİ Z skoru ve ÜOKÇ persentil değeri ile hastalık süresi arasındaki ilişki istatistiksel olarak anlamlıdır. BKİ Z skoru normal olan hastaların %33.7'sinin hastalık süresi 1-5 yıl arasında, %16.9'unun 6-10 yıl arasında, %7.2'sinin 11-15 yıl arasında ve %3.6'sının 16-20 yıl arasında bulunmuştur. Hastalık süresi arttıkça BKİ Z skoru normal olan hastaların oranı azalmıştır (p=0.02) (Tablo 4.43). ÜOKÇ persentil değerine göre normal olan hastaların %23.4'ünün hastalık süresi 1-5 yıl arasında, %13.3'ünün 6-10 yıl arasında ve %5.4'ünün 11-15 yıl arasında bulunmuştur. Hastalık süresi arttıkça ÜOKÇ persentil değeri normal olan hastaların oranı azalmıştır (p=0.005) (Tablo 4.44).

**Tablo 4.43.** Hastaların KF hastalığı yaşına göre BKİ Z skoru dağılımı (%)

| | BKİ Z skoru değerleri | | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | < -2SD (Çok zayıf) | | ≥ -2SD < -1SD (Zayıf) | | ≥ -1SD < +1SD (Normal) | | ≥ +1SD < +2SD (Kilolu) | | ≥+2SD (Şişman) | | p* |
| **KF yaşı** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **n** | **%** | **değeri** |
| **1-5 yıl** | 2 | 1.2 | 6 | 3.6 | 56 | 33.7 | 12 | 7.2 | 8 | 4.8 | |
| **6-10 yıl** | 6 | 3.6 | 10 | 6.0 | 28 | 16.9 | 5 | 3.0 | 1 | 0.6 | 0.024 |
| **11-15 yıl** | 2 | 1.2 | 5 | 3.0 | 12 | 7.2 | 1 | 0.6 | - | - | |
| **16-20 yıl** | 2 | 1.2 | 4 | 2.4 | 6 | 3.6 | - | - | - | - | |

* *Ki-kare*

**Tablo 4.44.** Hastaların KF hastalığı süresine göre ÜOKÇ değerleri dağılımı (%)

| KF yaşı | ÜOKÇ persentil değerleri | | | | | | p* değeri |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | < 5 (Çok zayıf) | | ≥ 5 - 15 (Zayıf) | | ≥ 15 - 85 (Normal) | | |
| | n | % | n | % | n | % | |
| **1-5 yıl** | 28 | 16.9 | 17 | 10.2 | 39 | 23.4 | |
| **6-10 yıl** | 24 | 14.5 | 4 | 2.4 | 22 | 13.3 | 0.005 |
| **11-15 yıl** | 11 | 6.6 | - | - | 9 | 5.4 | |
| **16-20 yıl** | 10 | 6.0 | 2 | 1.2 | - | - | |

* *Ki-kare*

Kistik fibrozis hastalığı süresine göre $FEV_1$ yüzdesi, serum albümin, AKŞ, ALT ve AST değerleri dağılımı incelendiğinde, hastalık süresi ve $FEV_1$ yüzdesi ile hastalık süresi ve biyokimyasal ölçüm değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki gösterilememiştir (p>0.05) (bulgular tabloda verilmemiştir).

Araştırmaya katılan hastaların malnütrisyon durumuna göre son bir yılda üreyen mikrooraganizma dağılımı incelendiğinde yaşa göre vücut ağırlığı, yaşa göre boy uzunluğu ve BKİ Z skorları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki gösterilememiştir (p>0.05) (bulgular tabloda verilmemiştir).

Araştırma kapsamında yer alan hastaların malnütrisyon durumuna göre atlanan öğün dağılımı tablo 4.45'te verilmiştir. Hastaların BKİ Z skoru değerleri ile atlanan öğün arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki gösterilememiştir (p>0.05).

**Tablo 4.45.** Kistik fibrozisli hastaların BKİ Z skoru değerlerine göre atlanan öğünlerin dağılımı (%)

| Atlanan öğün | BKİ Z skoru değerleri | | | | | | | | | | p* değeri |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | < -2SD (Çok zayıf) | | ≥ -2SD < -1SD (Zayıf) | | ≥ -1SD < +1SD (Normal) | | ≥ +1SD < +2SD (Kilolu) | | ≥+2SD (Şişman) | | |
| | n | % | n | % | n | % | n | % | n | % | |
| **Sabah** | 8 | 4.8 | 12 | 7.2 | 40 | 24.1 | 5 | 3.0 | 3 | 1.8 | 0.246 |
| **Öğle** | 6 | 3.6 | 9 | 5.4 | 27 | 16.3 | 4 | 2.4 | 3 | 1.8 | 0.419 |
| **Akşam** | 5 | 3.0 | 7 | 4.2 | 23 | 13.9 | 3 | 1.8 | 1 | 0.6 | 0.438 |
| **Ara** | 4 | 2.4 | 9 | 5.4 | 25 | 15.1 | 6 | 3.6 | 2 | 1.2 | 0.738 |

* *Ki-kare*

Tablo 4.46'da araştırma kapsamına alınan hastaların malnütrisyon durumuna göre enteral ürün kullanımının dağılımı yer almaktadır. Hastaların enteral ürün kullanımı ile yaşa göre vücut ağırlığı, yaşa göre boy uzunluğu ve BKİ Z skorları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunamamıştır (p>0.05).

Araştırmaya katılan hastaların malnütrisyon durumuna göre kullanılan enteral ürün miktarlarının dağılımı Tablo 4.47'de verilmiştir. Hastaların kullandığı enteral ürün miktarı ile yaşa göre vücut ağırlığı, yaşa göre boy uzunluğu ve BKİ Z skorları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki gösterilememiştir (p>0.05).

**Tablo 4.46.** Kistik fibrozisli hastaların malnütrisyon durumuna göre enteral ürün kullanımının dağılımı (%)

| **Yaşa göre vücut ağırlığı Z skoru değerleri** | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Enteral ürün kullanımı | **< -2SD (Çok zayıf)** | | **≥ -2SD < -1SD (Zayıf)** | | **≥ -1SD <+1SD (Normal)** | | **≥ +1SD (Kilolu)** | | p* değeri |
| | n | % | n | % | n | % | n | % | |
| Kullanan | 8 | 6.7 | 29 | 24.4 | 38 | 31.9 | 5 | 4.2 | 0.124 |
| Kullanmayan | 4 | 3.4 | 6 | 5.0 | 26 | 21.8 | 3 | 2.5 | |
| **Yaşa göre boy uzunluğu Z skoru değerleri** | | | | | | | | | |
| Enteral ürün kullanımı | **< -2SD (bodur)** | | **≥ -2SD < -1SD (kısa)** | | **≥ -1SD <+1SD (normal)** | | **≥ +1SD (uzun)** | | |
| | n | % | n | % | n | % | n | % | |
| Kullanan | 24 | 14.8 | 33 | 20.4 | 38 | 23.5 | 4 | 2.5 | 0.470 |
| Kullanmayan | 10 | 6.2 | 21 | 13.0 | 27 | 16.7 | 5 | 3.1 | |
| **Yaşa göre BKİ Z skoru değerleri** | | | | | | | | | |
| Enteral ürün kullanımı | **< -2SD (çok zayıf)** | | **≥ -2SD < -1SD (zayıf)** | | **≥ -1SD <+1SD (normal)** | | **≥ +1SD (kilolu)** | | |
| | n | % | n | % | n | % | n | % | |
| Kullanan | 9 | 5.5 | 15 | 9.1 | 64 | 38.8 | 13 | 7.9 | 0.266 |
| Kullanmayan | 2 | 1.2 | 9 | 5.5 | 39 | 23.6 | 14 | 8.5 | |

* *Ki-kare*

**Tablo 4.47.** Kistik fibrozisli hastaların malnütrisyon durumuna göre kullanılan enteral ürün miktarlarının dağılımı (%)

| **Yaşa göre vücut ağırlığı Z skoru değerleri** | | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Enteral ürün miktarı | **< -2SD (Çok zayıf)** | | **≥ -2SD < -1SD (Zayıf)** | | **≥ -1SD <+1SD (Normal)** | | **≥ +1SD (Kilolu)** | | p* |
| | n | % | n | % | n | % | n | % | |
| 200-500 mL/gün | 7 | 8.8 | 26 | 32.5 | 31 | 38.8 | 4 | 5.0 | 0.806 |
| 500-1000 mL/gün | 1 | 1.2 | 3 | 3.8 | 7 | 8.8 | 1 | 1.2 | |
| **Yaşa göre boy uzunluğu Z skoru değerleri** | | | | | | | | | |
| Enteral ürün miktarı | **< -2SD (bodur)** | | **≥ -2SD < -1SD (kısa)** | | **≥ -1SD <+1SD (normal)** | | **≥ +1SD (uzun)** | | |
| | n | % | n | % | n | % | n | % | |
| 200-500 mL/gün | 20 | 20.2 | 24 | 24.2 | 34 | 34.3 | 3 | 3.0 | 0.322 |
| 500-1000 mL/gün | 4 | 4.0 | 9 | 0.1 | 4 | 4.0 | 1 | 1.0 | |
| **Yaşa göre BKİ Z skoru değerleri** | | | | | | | | | |
| Enteral ürün miktarı | **< -2SD (çok zayıf)** | | **≥ -2SD < -1SD (zayıf)** | | **≥ -1SD <+1SD (normal)** | | **≥ +1SD (kilolu)** | | |
| | n | % | n | % | n | % | n | % | |
| 200-500 mL/gün | 7 | 6.9 | 13 | 12.9 | 52 | 51.5 | 11 | 10.9 | 0.937 |
| 500-1000 mL/gün | 2 | 2.0 | 2 | 2.0 | 12 | 11.9 | 2 | 2.0 | |

* *Ki-kare*

# 5. TARTIŞMA

Bu bölümde, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı'nda kistik fibrozis tanısı alarak Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Beslenme ve Diyet Ünitesi tarafından izlenen 2-20 yaş arası 166 hastanın (88 erkek, 78 kız) beslenme durumlarını saptamak ve büyüme durumlarını değerlendirmek amacıyla hastaların genel bilgileri, beslenme öyküsü ve beslenme alışkanlıkları sorgulanmış ve antropometrik ölçümleri alınmıştır. Araştırmanın tartışma bölümü, hasta ve ailelerine ilişkin sosyo-demografik özellikler, hastaların beslenme öyküsü ve beslenme alışkanlıkları, enerji ve besin ögesi alımları, antropometrik ölçümler, klinik bulgular ve malnütrisyon ilişkisi olmak üzere beş başlık altında değerlendirilmiştir. Hastaların %43.3'ü 2-5 yaş grubunda, %34.3'ü 6-10 yaş grubunda, %10.8'i 11-15 yaş grubunda ve %11.4'ü 16-20 yaş grubundadır. Hasta grubunun çoğunluğunun 2-5 yaş grubu arasında bulunması (%44.3), 2-5 yaş grubu hastaların kontrollerinin daha sık olmasına bağlıdır.

## 5.1. Hasta ve Ailelere İlişkin Sosyo-demografik Özellikler

Kistik fibrozisli hastaların bakımı, sağlıklı yaşıtlarından farklılık göstermektedir. Bu hastaların göğüs fizyoterapisi, sık aralıklarla öğün tüketimi ve kronik ilaç kullanımı gibi ihtiyaçları nedeniyle bakımını yapan kişiye sorumluluk yüklemektedir. Bu araştırmada hastanın bakımından sorumlu kişinin %95.8 oranında anne olduğu görülmüştür. Bu durumun araştırmaya katılan annelerin büyük çoğunluğunun (%84.9) ev hanımı olmasına bağlı olmasından kaynaklanmaktadır.

Kistik fibrozis, otozomal resesif geçişli kalıtsal bir hastalıktır. Ülkemizde akraba evliliği oranının yüksek (%28) olması, bu hastalığın daha sıklıkla ortaya çıkmasına neden olmaktadır (16). Bu araştırmada ebeveynlerin %46.4'ünün akraba olduğu saptanmıştır. Çetinkaya A.K. (12) çalışmasında da ebeveynlerin %39.7'sinin akraba olduğu belirtilmiştir. Cesur ve diğerlerinin (11) çalışmasında da ebeveynlerin %41.5'inin akraba olduğu bildirilmiştir.

Bu araştırmada hastaların %14.7'sinin kardeşinde de kistik fibrozis hastalığı bulunurken, %20.9'unun kardeşi kistik fibrozis tanısı nedeniyle gelişen komplikasyonlar sonucunda yaşamını kaybetmiştir. Hastaların %10.8'inin 1.derece akrabalarında da kistik fibrozis hastalığı olduğu görülmektedir. Benzer şekilde Çetinkaya A.K.(12) çalışmasında da hastaların %14.3'ünün kardeşinde de kistik fibrozis hastalığı olduğu bildirilmiştir. Cesur ve diğerlerinin (11) çalışmasında da ailede benzer hastalık durumu %31, aynı hastalıktan ölen kardeş durumu %21.8 olarak bildirilmiştir. Bakımı zor olan kistik fibrozis hastalığının kardeşte de bulunması hastalarda sık gelişen mikroorganizma üremesini ve enfeksiyonun kontrolünü zorlaştırmakta, tedavide ailenin hassasiyetini azaltabilmektedir. Ayrıca ailede birden fazla kistik fibrozisli çocuğun bulunması, ailelerin genetik danışmanlık konusuna yeterince önem vermediğini, bu konuda daha fazla bilgilendirilmeleri gerektiğini göstermektedir.

### 5.2. Hastaların Beslenme Öyküsü ve Beslenme Alışkanlıklarının Değerlendirilmesi

Kistik fibrozisli bebeklerin beslenmesinde sağlıklı bebeklere uygulanan temel ilkeler uygulanmaktadır. Avrupa ve Amerikan Kistik Fibrozis Derneğinin ortak önerisi, kistik fibrozisli bebeklerin anne sütü ile beslenmesidir (1,14,57,78,109). Kistik fibrozisli hastalarda anne sütü alım süresinin artmasının, malnütrisyon ve infeksiyon kaynaklı sık hastalık gelişimine karşı koruyucu olduğu bildirilmiştir (132,133). TNSA 2008 verilerine göre, Türkiye'deki çocukların %96.7'si, TBSA 2010 verilerine göre de %97.5'i anne sütü almıştır (134-136). Bu araştırmadaki hastaların Türkiye geneline göre daha az oranda (%75.3) anne sütü aldığı görülmektedir. Birleşik Krallık'ta yapılan bir çalışmada da kistik fibrozisli bebeklerin sadece üç ay anne sütü ile beslenmeyi sürdürebildiği belirtilmiştir (59). Anne sütü alan hasta oranının TNSA 2008 ve TBSA 2010 verilerine göre daha düşük çıkmasının nedeninin tanı sonrası hastanede yatış süresinin uzun olmasına bağlı olabileceği düşünülmüştür. Kistik fibrosizli çocuklarda anne sütü alma oranı toplumun geneline göre daha düşük olmakla birlikte, ülkemizde yaşayan kistik fibrozislilerde anne sütü ile beslenme uygulaması diğer ülkelerden daha iyi düzeydedir.

Anne sütü alan 125 hasta incelendiğinde %24.8'inin 3 aydan az, %15.2'sinin 4-6 ay süresince, %20.8'inin 7-12 ay süresince ve %39.2'sinin 1 yıldan fazla süre anne sütü aldığı saptanmıştır.

TBSA 2010 verilerine göre 3 aydan az anne sütü alanların oranı %11.1, 4-6 ay süresince alanların oranı %13.7 ve 7-12 ay alanların oranı %26.7 ve 1 yıldan fazla alanların oranı ise %48.5'dir (135). Bu araştırmada hastaların toplam anne sütü alma süresinin 6 aydan küçük bebeklerde (%40) sağlıklı popülasyona göre (%24.8) yüksek çıkmasının nedeni kistik fibrozisli bebeklerin ağırlık artışının zayıf olmasına ve rutin kontrollerinde anne sütünün bebeğin bağışıklığını desteklediği vurgulanarak iki yaşına kadar emzirmelerinin teşvik edilmesi iken, diğer 7 ay ve üzerinde TBSA 2010'a göre daha düşük çıkmasının (kistik fibroziste %60, sağlıklı popülasyonda=%75.2) nedeni kistik fibrozisli hastalarda akut pulmoner alevlenmenin başlaması ve buna bağlı olarak iştahın azalması, anne sütünün azalması ve mamaya geçişin artması'dır. Kistik fibrozisli çocukların toplam anne sütü alma süreleri de (11.9±9.5 ay) TBSA 2010'da bulunan toplam anne sütü alma verilerine göre daha düşük çıkmıştır (toplam anne sütü alma süresi= 14.5 ay) (135). Hastaların tek başına anne sütü alma süresi ortalamasının (3.98±3.04 ay), TNSA 2008'e göre daha az olması (ortalama=4.5 ay) (136) hastaların tanı öncesinde beslenme sorunu yaşamaları nedeniyle anne sütüne ek olarak mama başlandığını, tedavi sürecinde ise annelerde hastalığa ilişkin kaygı düzeyinin yüksek olmasının anne sütünü azalttığını göstermektedir.

Bu araştırmada hastaların tamamlayıcı besinlere başlama zamanı incelendiğinde hastaların %22.3'ünün 4 aydan önce, %59'unun 4-6 ay arasında, %18.7'sinin ise 6 aydan sonra başladığı saptanmıştır. TBSA 2010 verilerine göre bebeklerin %17.7'si tamamlayıcı besine 6 aydan önce geçmektedir. Bu araştırmada tamamlayıcı besinlere başlama ayı, TBSA'dan daha yüksek olmakla birlikte tamamlayıcı besinlere erken başlama oranının yüksek olmasının, hastalarda ağırlık artışının zayıf olmasına ve bu durumun ebeveynlerde kaygıyı artırmasına bağlı olabileceği düşünülmüştür.

Amerikan Pediatri Akademisi anne sütü ile beslenen bebeklerde ilk tamamlayıcı besin olarak, demir ve çinko içeriği yüksek olan etin başlanmasını önermektedir (109). Bu araştırmada hastaların %18.1'inin tamamlayıcı besinlere yoğurt, %69.9'unun ise devam mamaları ile başladığı görülmektedir. Bu araştırmada hastalarda mama kullanım oranın yüksek olması, hastalarda ağırlık artışının zayıf olmasına, anne sütünün yetmediği endişesine bağlı olabileceği düşünülmüştür.

Kistik fibrozis derneği, hastaların 3 ana öğün ve 3 ara öğün tüketmelerinin önerilen enerji gereksinimini karşılamaya katkı sağlayacağını belirtmiştir (61). Bu araştırmaya dahil edilen hastaların %88'inin 3 ana öğün tükettiği, %38.6'sının 2 ara öğün tükettiği saptanmıştır. Ayrıca hastaların %27.7'sinin ara öğünleri atladığı belirlenmiştir. Bu durum ara öğün tüketiminin istenilen düzeyde olmadığını göstermektedir.

Hastaların önerilen enerji gereksinmesinin RDA'ye göre %120 esas alındığında ortalama %87.7'sinin, %150'si esas alındığında ise ortalama %69.9'unun karşılandığı düşünüldüğünde ara ve ana öğün tüketiminin önerilen miktarda olmasının önemi ortaya çıkmaktadır. Matthew ve diğerlerinin (137) çalışmasında, kistik fibrozisli hastaların üçten fazla öğünü reddettiği, hastaların %70.4'ünün öğün zamanı davranışının sorunlu olduğu, hem bu hastalarda hem de sağlık sorunu olmayıp beslenme sorunu olan hastalarda, gün içerisinde mutlaka bir öğünün tüketilmesinde zorluk olduğu bildirilmiştir.

Bu araştırmada hastaların tüketilmesinde zorluk yaşadığı temel öğün sabah öğünüdür ve hastaların %41'inin sabah öğününü atladığı bulunmuştur. Atlanılan öğünün en fazla sabah öğünü olmasının nedeninin, kistik fibrozisli hastalarda en yaygın semptom olan öksürüğe, sabahları artan balgamın bulantıyı tetiklemesine ve gece geç saatte tüketilen enteral ürüne bağlı olduğu düşünülmektedir (12).

Kistik fibrozisli hastalarda pankreatik enzim tedavisine rağmen hafif-orta derecede malabsorpsiyon bulunduğu için Kistik fibrozis derneğinin önerdiği dozda A, D, E, K vitaminleri desteğinin kullanılması gereklidir (57). Bu araştırmada hastaların ek vitamin kullanımının %96.4 olduğu gösterilmiştir.

Ek vitamin kullanma oranı yüksek olmakla birlikte hastaların %3.6'sı, ek vitamin önerilmesine rağmen vitamin kullanmadıklarını, çocuklarının beslenmesi iyi olduğu için vitaminleri doğal besinlerden alabileceğini belirtmişlerdir. Bu durum hastaların az bir kısmının tedaviye uyumunun zayıf olduğunu göstermektedir.

Kistik fibrozisli hastalar terde artmış sodyum kaybı nedeniyle metabolik alkalozis, hiponatremik ve hipokloremik dehidratasyon riski altındadır.

Kistik fibrozis derneği 0-1 yaş arası hastaların 0.5g/gün, 1-7 arası hastaların 1 g/gün, 7 yaş üstü hastaların 2-4 g/gün sodyum desteği almasını önermektedir (57,114). Bu araştırmada hastaların ek tuz kullanımının %91.6 olduğu gösterilmiştir. Ek tuz kullanımının halen tüm hastalarda yaygınlaşmaması, annelerin yemeklerini tuzlu yaptığı için ek tuz verme gereğini duymama düşüncesine ve hastanın ek tuz tüketmek istememesine bağlıdır.

Kistik fibrozisli hastaların %33-66'sının farklı tedavi yöntemlerini kullandığı tahmin edilmektedir. Standart tedavi dışında kullanılan ürünlerde iki önemli sorun vardır. Birincisi bu ürünlerin etkinliğinin ya da güvenliğinin bilimsel olarak kanıtlanmamış olmasıdır. Diğer neden ise ürünlerin saflığının güvencesinin bulunmamasıdır (138,139). Bu araştırmada hastaların yaklaşık 1/4'inin (%25.4) doktor tavsiyesi olmadan tedavi edici özelliği olduğuna inanılan besin destekleri veya ürünleri kullandığı saptanmıştır. Hastalarda standart tedavi dışında en çok kullanılan omega-3 desteğinin rutin kullanımını öneren veriler yetersizdir. Bu nedenle rutin kontrollerinde hastaların standart tedavi dışında ürün kullanımı da sorgulanmalıdır.

Kistik fibrozisli hastalarda normal beslenme ile enerji alımı yüksek olmasına rağmen ağırlık kazanımı ve gelişim zayıf ise enteral beslenme desteği tedaviye eklenmelidir (1,59). H.White et al. (52) çalışmasında 80 yetişkin kistik fibrozis hastasının %17'sinin ağızdan enteral beslenme desteği, %12'sinin enteral yol ile beslenme desteği aldığı belirtilmiştir. C. Smith. et al. (140) 1-18 yaş arası 136 kistik fibrozis hastası ile yürüttüğü prospektif çalışmada da hastaların %25.6'sının ağızdan enteral beslenme desteği, %12.9'unun enteral yol ile beslenme desteği aldığını bildirmiştir.

Bu araştırmada hastaların %60.8'inin ağızdan enteral beslenme desteği aldığı saptanmıştır. Enteral beslenme desteği kullananların fazla olması, büyüme dönemindeki 2-5 yaş grubu hastaların çoğunlukta olmasına bağlanabilir. Bir diğer neden de enteral yol ile beslenme desteği verilmesinin hasta aileleri arasında kabul görmemesi olabilir. Hastalar arasında enteral beslenme desteği kullanma oranı yüksek olmasına rağmen, hastaların halen RDA'ya göre önerilen enerji gereksinmesini karşılama oranının düşük olduğu da unutulmamalıdır (%69.9-%87.7).

Kistik fibrozisli hastalarda büyüme ve gelişim için önerilen gereksiniminin karşılanamaması, enteral beslenme desteğinin hastalar için önemini göstermektedir.

### 5.3. Hastaların Enerji ve Besin Öğesi Alım Durumlarının Değerlendirilmesi

Beslenme durumunun saptanması, bireyin besin öğeleri gereksinmesinin ne ölçüde karşılandığının bir göstergesidir. Besin öğeleri alımı ile besin öğeleri gereksinmesi arasındaki dengenin sağlanması sağlığın korunması için önem taşımaktadır. Besin öğesi alımı, bireyin her zamanki besin tüketimine dayalıdır. Besin öğesi gereksinmesi ise, iyilik halinin sürdürülmesi, büyüme ve gelişme, enfeksiyonlar, kronik veya akut hastalıklar, ateş, vb etmenlerle belirlenmektedir. Beslenme yetersizliğinin en iyi ve erken göstergesi, bireyin enerji ve besin öğeleri alım düzeyinin, yani besin tüketiminin saptanmasıdır (141). Bu amaçla bu araştırmada hastaların bir günlük besin tüketim kayıtları, kullandıkları beslenme destek ürünleri ve besin destekleri analiz edilerek, günlük enerji ve besin öğesi tüketim durumları değerlendirilmiştir.

Kistik fibrozisli hastalarda sıklıkla görülen kronik akciğer hastalığı, devam eden inflamasyon, infeksiyonun akut alevlenmesi ve metabolik düzensizlik enerji harcamasını artırırken, anoreksiya, kusma, distal intestinal obstrüksiyon sendromu ve davranışsal sorunlar günlük tüketim miktarını azaltır. Bu durum kronik enerji dengesizliği ile sonuçlanmaktadır. Kistik fibrozisli hastalarda enerji dengesi; hastaların enerji alımı, enerji harcaması, yetersiz emilim nedeniyle dışkıda yağdan kaynaklanan enerji kaybı ve doku birikimi için gerekli olan enerjiyi kapsamaktadır (58).
Kistik fibrozisli hastalar pankreatik yetersizliğinin derecesi, KFTR mutasyon türü, akciğer infeksiyonunun varlığı, akciğer işlevinin derecesi bakımından birbirlerinden oldukça farklı oldukları için, enerji gereksinimi için genel öneri vermek zordur (61). Ancak kistik fibrozis için hazırlanan rehberlerde hastaların günlük ortalama enerji gereksinmesinin RDA'nın %120-150'si olduğu belirtilmiştir (61,132,140,142,143).

Bu araştırmada hastaların enerji gereksinimi RDA'nın %120'si esas alındığında, normal beslenme ve enteral ürün ile günlük enerji alımı ortalama 1751.8±668.8

kkal/gün'dür ve önerilen enerji gereksiniminin ortalama %87.7±40.3'ünü karşıladıkları saptanmıştır. RDA'nın %120'sine göre önerilen düzeyde enerji alımı 2-5 yaş grubunda %12.8, 6-10 yaş grubunda %4.2, 16-20 yaş grubunda %0.6'dır ve 11-15 yaş grubundaki hastaların hiçbirinin önerilen gereksinmeyi karşılayamadığı bulunmuştur. Tüm yaş grupları birlikte değerlendirildiğinde hastaların %67'sinin günlük enerji alımının yetersiz, olduğu gösterilmiştir. Hastaların enerji gereksinimi RDA'nın %150'si esas alındığında ise önerilen enerji gereksiniminin ortalama %69.9±32.4'ünün karşılandığı ve tüm yaş gruplarında enerjiyi karşılama oranının daha düşük olduğu (%85.4) bulunmuştur. Bu çalışmada önerilen enerji alımını karşılama oranı diğer çalışmalardan düşük çıkmıştır (52,132,140,144-147). White ve diğerlerinin (132), 5-16 yaş arası 58 kistik fibrozisli hastada yaptığı çalışmada enerji gereksinimi RDA'nın %120'si esas alındığında hastaların önerilen enerji alımını karşılama oranı 5-8 yaş grubunda %31.5, 9-12 yaş grubunda %33.3, 13-16 yaş grubunda ise %53.3 oranında bulunmuştur. Enerji gereksinimi RDA'nın %150'si esas alındığında hastaların önerilen enerji alımını karşılama oranı, grubun genelinde %20 olarak bulunmuş ve hastalarda yaş artışı ile birlikte enerji tüketiminin anlamlı düzeyde arttığı ancak, hiçbir hastanın önerileni tam olarak karşılayamadığı bildirilmiştir. Moen, IE. et al. (148) 347 yetişkin kistik fibrozisli ile yaptığı çalışmada enerji gereksinimi RDA'nın %120'si esas alındığında, hastaların önerilen enerji alımını karşılama oranı %38 olarak bildirilmiştir. Gezmen, M. (146) çalışmasında diyet müdahalesi öncesinde hastaların RDA'nın %120'si olarak önerilen enerjiyi karşılama oranı %37 olarak bildirilmiştir. Smith, C. et al. (140) çalışmasında hastaların enerji gereksinimi RDA'nın %120'si esas alındığında ortalama %104'ünün karşılandığını bildirmiştir. M, Simon. et al. (144) çalışmasında 6-18 yaş arası 85 kistik fibrozisli hastanın enerji gereksinimi RDA'nın %120'si esas alındığında, hastaların önerilen enerji alımını karşılama oranının %77 olduğu belirtilmiştir. White, H. et al. (52) çalışmasında 80 yetişkin kistik fibrozis hastasının enerji gereksinimi RDA'nın %120'si esas alındığında, hastaların önerilen enerji alımını karşılama oranı %40 olarak bildirilmiştir.

Powers, SW et al. (147) çalışmasında 8-24 ay arası 35 kistik fibrozis hastasının enerji gereksinimi RDA'nın %120'si esas alındığında, hastaların önerilen enerjiyi karşılama oranının %89 olduğu belirtilmiştir.

Literatürdeki çalışmaların çoğunda (52,132,144,146,148), hastaların önerilen enerji gereksiniminin %30-80'ini karşıladığı görülmektedir. Bu durumun temel nedeni hastalarda gelişen akciğer alevlenmesine bağlı iştahın baskılanmasıdır. Ancak hastalarda enerji alımındaki yetersizliğe rağmen malnütrisyon oranı yaş gruplarına göre %10-45 arasındadır, yani önerilen enerjiyi karşılayamama oranı ile aynı değildir. Bu durum kistik fibrozis hastalığının seyrinin hastalar arasında oldukça farklı olduğunu, enerji gereksiniminin hastalığa neden olan mutasyon türüne, akut alevlenme durumuna, pankreas işlevine bağlı olduğunu yansıtmaktadır.

Bu çalışmada hastaların normal beslenme ve enteral ürün ile günlük protein alımları incelendiğinde, enerji gereksinimi RDA'nın %120'si esas alındığında, önerilen protein gereksiniminin ortalama %85±45.2'sini, RDA'nın %150'si esas alındığında ise %68.1±36.2'sini karşıladıkları görülmüştür. Tüm yaş grupları için normal beslenme ve enteral ürün ile alınan enerjinin proteinden gelen oranı ortalama %14.5±3.6'dır. Tüm yaş grubu hastaların %30.5'inin günlük protein alımı yeterli iken %69.5'inin yetersiz olduğu görülmektedir. Ancak tüm yaş gruplarında hayvansal protein alımı ortalamasının 42.4±22.8 g/gün, hayvansal protein yüzdesinin %66.2±18.4 olduğu görülmektedir. Hastaların protein alımı yetersiz olmasına rağmen, tüketilen protein kalitesi yüksektir. Yapılan çalışmalarda (52,132,148) RDA'nın %120'si esas alındığında protein alımı yeterli olan hastaların oranı %38-100 arasında değişmektedir ve bu çalışmalarda hastaların yaşları arttıkça önerilen protein gereksinimini karşılama oranının azaldığını bildirmiştir. Bu araştırmada önerilen protein gereksinimini karşılama oranının düşük olmasının nedeni hastaların protein gereksiniminin fazla olmasına ve hastaların büyük çoğunluğunun enteral yol ile beslenme yöntemini kullanmamalarına bağlı olabilir. Bu nedenle ailelerin her kontrolde beslenme konusunda bilinçlendirilmesi, besin tüketim kayıtlarının kistik fibrozis konusunda deneyimli bir diyetisyen tarafından düzenli olarak değerlendirilmesi ve besin tüketimi sonuçlarına göre diyette gerekli düzenlemelerin yapılması gerekmektedir.

Kistik fibrozisli hastalarda önerilen yağ gereksinimi enerjinin %40'ını karşılamalıdır (14,52). Bu araştırmada hastaların normal beslenme ve enteral ürün ile aldıkları enerjinin yağdan gelen oranı ortalama %37.5±8.2 olarak istenilen aralıktadır.

Yapılan çalışmalarda (53,140,147) RDA'in %120'si esas alındığında enerjinin yağdan gelen oranının %38-40 arasında olduğu, bu oranların ülkelere ve hastaların yaş gruplarına göre değişkenlik gösterdiği belirlenmiştir. Bazı çalışmalarda ise bu oranın %29-34'lere kadar azaldığı bulunmuştur (52,132,147,148). Enerjinin yağdan gelen oranının düşük olması hastaların yaş gruplarına, yaşadıkları ülkelere, uygulanan beslenme desteğinin içeriğine ve yoluna, hastalarda yaygın olan yağlı dışkılama durumuna ve o ülkenin beslenme alışkanlıklarına göre değişkenlik göstermektedir. Bu araştırmada hastaların enerji gereksinimi RDA'nın %120'si esas alındığında, normal beslenme ve enteral ürün ile önerilen yağ gereksiniminin ortalama %81.1±40.2'si, enerji gereksinimi RDA'nın %150'si esas alındığında %65.1±32.4'ünün karşılandığı bulunmuştur. Tüm yaş grupları birlikte değerlendirildiğinde hastaların %68.9'unun diyetle yağ alımlarının yetersiz olduğu bulunmuştur. Bu çalışmada yağ alımı yetersiz olanların yüksek oranda olması, ebeveynlerin hastanın yağlı dışkı sıklığını azaltma düşüncesine bağlı normal beslenme ile alınan yağı azaltmaları ve verilen enteral ürünlerin gün içerisinde tüketimine bağlı besin alımının düşük olmasından kaynaklandığı düşünülmüştür.

Kistik fibrozisli hastalarda önerilen karbonhidrat gereksinimi enerjinin %45'ini karşılamalıdır (52). Bu araştırmada hastaların normal beslenme ve enteral ürün ile aldıkları enerjinin karbonhidrattan gelen oranı ortalama %46.9±8.8'dir. Yapılan çalışmalarda (132,140,148) enerjinin karbonhidrattan gelen oranının sırasıyla %44.9, %49 ve %49.7 olduğu bildirilmiştir.

Bu çalışmada hastaların enerji gereksinimi RDA'nın %120'si esas alındığında, önerilen karbonhidrat gereksiniminin %91.7±48.3'ünün, RDA'nın %150'si esas alındığında, %73.4±38.7'inin karşılandığı bulunmuştur. Tüm yaş grubu hastaların %68.2'sinin karbonhidrat alımı yetersiz, %18.9'unun aşırı düzeyde olduğu saptanmıştır. Hastalarda karbonhidrat alımının yetersiz olması ekmek tüketiminin düşük olmasına bağlanabilir, tüm yaş grubu hastaların ekmek tüketimi ortalaması 156.7±8.5 g/gündür ve bu miktar 94-100 g/gün karbonhidrat sağlar. Oysa yaş gruplarına göre önerilen enerji gereksinimini karşılamak için 100-310 g/gün karbonhidrat alınması gerekir. Bu durum hastalarda ekmek tüketiminin öneminin, vurgulanması gerektiğini gösterir.

Posa tüketimi, şişkinlik ve doygunluk sağladığı için besin alımını azaltmaktadır, bu nedenle kistik fibrozisli hastalarda fazla posa alımından kaçınılmalıdır (149). Kistik fibrozisli hastalarda posa gereksinimi, 19-29 g/gün olarak sağlıklı yaşıtları ile aynıdır (150). Bu araştırmada hastaların normal beslenme ve enteral ürün ile günlük posa alımı ortalama 14.6±11.2 g/gün'dür. Hastalar önerilen günlük posa gereksiniminin ortalama %61.3±44.2'sini karşılamıştır. Moen, IE et al (148), çalışmasında da hastaların günlük önerilen posa gereksiniminin ortalama %78.4'ünün karşılandığı bildirilmiştir Bu araştırmada hastaların posa alımının düşük olması, sebze tüketim alışkanlığının yeterince kazandırılmamasına, gün içerisinde tüketilen enteral ürünlerin posa içermemesine ve besin alımının yetersiz olmasına bağlı olduğu düşünülmektedir.

Kistik fibrozisli hastaların yağda çözünen A, D, E, K vitaminleri gereksinimi sağlıklı yaşıtlarından daha yüksektir (61). Hastalarda vitamin ve minerallerin alımını sağlamak pubertenin gecikmesini önler ve hastalık seyrini yavaşlatır (1). Araştırmaya katılan hastaların normal beslenme ve enteral ürün ile önerilen günlük A vitamini gereksiniminin ortalama %33.8±22.7'sini karşıladığı görülmüştür. Hastaların %98.1'inin normal beslenme ve enteral ürün ile A vitamini alımı yetersizdir. Hastalara rutin tedavide verilen A vitamini desteğine rağmen hastaların %39'unun önerilen gereksinimi karşılayamadığı saptanmıştır. Kistik fibrozisli hastalardaki A vitamini yetersizliği, malabsorpsiyonun basit bir sonucu değildir. Hastalarda dışkı ile artmış retinol kaybına, dışkıdaki yağın haricinde gastrointestinal sistemde retinolün taşınmasındaki olası hasar ve elzem olan çinko kofaktörünün yetersiz olması da katkı sağlamaktadır (59).

E vitamini, antioksidant özelliği ile hücre membranını serbest radikallerin oksidatif hasarından korumaktadır. Güncel çalışmalarda kistik fibrozisli hastaların çoğunda artmış oksidatif hasarı başarmak için antioksidan savunmanın yetersiz olduğu, kistik fibrozisli hastalara pankreas enzimi ve multivitamin desteği verilmesine rağmen hastaların %5-10'unda serum E vitamini düzeyinin düşük olduğu gösterilmiş ve önerilen E vitamini dozlarının düşük olabileceği belirtilmiştir (1).

Bu araştırmada hastaların önerilen E vitamini gereksiniminin ancak %17.3±11.7'sini karşıladığı, hastaların tamamının E vitamini alımının yetersiz olduğu ve rutin tedavide verilen E vitamini desteğine rağmen hastaların %59.1'inin E vitamini alımının önerilen düzeyde olmadığı bulunmuştur. Hastaların E vitamini alımının yetersiz olması, E vitamininin birincil kaynağı olan bitkisel yağ ve sert kabuklu meyvelerin tüketiminin yetersiz olmasına bağlı olduğu düşünülmektedir. E vitamini yetersizliğinin hemolitik anemi, nöromüsküler bozukluk, retinal ve kognitif hasara neden olduğu bilinmektedir (59). Bu nedenle kistik fibrozisli hastaların diyet yönetiminde ailelere yağ içeriği yüksek diyetin öneminin vurgulanması ve ara öğünlerde yağlı tohum tüketiminin teşvik edilmesi gerekmektedir.

Araştırmaya katılan hastaların normal beslenme ve enteral ürün ile önerilen günlük D vitamini gereksiniminin ortalama %43.4±42.9'unu karşıladığı, hastaların %95.7'sinin D vitamini alımının yetersiz olduğu gösterilmiştir. Rutin tedavide verilen D vitamini desteğine rağmen hastaların %10.3'ünün D vitamini alımı yetersizdir. Moen, IE. et al. (148), çalışmasında da hastaların A, E, C, $B_1$ ve $B_2$ vitaminleri ile kalsiyum ve magnezyum minerali alımının önerilen gereksinimden yüksek düzeyde olduğu, ancak demir ve D vitamini alımının önerilen gereksinimi karşılamadığı gösterilmiştir. Hastaların normal beslenme ile D vitamini alımı ortalama 1.5±3.1 µg/gün olarak oldukça düşüktür, çünkü D vitamininin birincil kaynağı güneştir. Hastalarda besine dayalı D vitamininin temel kaynağı kullandıkları enteral ürünlerin içerisindeki D vitamininden (3- 4.4 µg/200-220 mL) gelmektedir. Ancak rutin tedavide D vitamini içeren multivitamin preperatlarının kullanımı ile D vitamini gereksinimi, hastaların çoğunluğunda karşılanmıştır.

Kistik fibrozisli hastalarda K vitamini yetersizliğinin nadir olduğu düşünülmesine rağmen hastalarda yağ malabsorpsiyonu, safra tuzu yetersizliği, karaciğer hasarı ve antibiyotik tedavisi nedeniyle K vitamini yetersizliği riski yüksektir (59). Bu araştırmaya katılan hastalar K vitamini gereksiniminin ortalama %65.6±43.5'ini karşılamıştır. Hastaların %82.3'ünün K vitamini alımı yetersizdir.

Bu oranın yüksek olmasının nedeni K vitamininden zengin koyu yeşil yapraklı sebzelerin tüketiminin tüm hastalarda düşük olmasına, hastaların kullandığı multivitaminlerin içeriğinde K vitamininin yetersiz olmasına ya da hiç olmamasına bağlı olduğu düşünülmektedir. Krzyzanowska P. et al. (151), 1-32 yaş arası 30 kistik fibrozis hastası ile yaptığı çalışmada hastaların K vitamini desteği almasına rağmen %26.7'sinde K vitamini yetersizliğinin oluştuğu gösterilmiştir. Wilson DC. et al. (79), kistik fibrozisli yetişkinlerde yaptığı çalışmada haftada 4 kez 5mg/gün $K_1$ vitamini desteğinin PIVKAII (K vitamini eksikliğinde uyarılan protein) düzeyini normale ulaştırmak için yetersiz kaldığı gösterilmiştir.

Bu araştırmada hastaların normal beslenme ve enteral ürün ile aldıkları sodyum, magnezyum, demir, çinko ve fosfor minerallerinin aşırı düzeyde olduğu gösterilmiştir (sırasıyla aşırı alım oranı %216.9, %187.1, %118.9, %209.8, %186.9'u şeklindedir). Hastaların bu mineralleri aşırı almalarının nedeni, enteral ürün kullanımına bağlı olabilir. Diğer minerallere kıyasla, hastaların önerilen kalsiyum gereksinimini karşılama oranının daha düşük (%88.1) olduğu saptanmıştır. Bu durumun nedeni kalsiyum gereksiniminin diğer minerallerden daha yüksek olmasına ve hastaların kalsiyumdan zengin süt ürünlerini önerilen miktarda tüketmemiş olmasına bağlı olduğu düşünülmektedir. Yapılan çalışmalarda (132,147) hastalarda kalsiyum da dahil bütün vitamin ve minerallerin yaşa göre önerilenin oldukça üzerinde alındığı, ancak adölesan grubunda demir alımının önerilenin altında olduğu ve kontrol grubu ile kıyaslandığında farkın anlamlı olmadığı yani kontrol grubundaki adölesanlarda da alımın düşük olduğu belirtilmiştir.

### 5.4. Kistik Fibrozisli Hastaların Antropometrik Ölçümlerinin Değerlendirilmesi

Antropometrik ölçümler, beslenme durumunun saptanmasında, büyüme, yağsız vücut dokusu ve vücut yağ dokusu miktarı ile bunların vücutta dağılımının göstergesi olması nedenleriyle önem taşımaktadır. Vücut ağırlığı, boy uzunluğu, üst orta kol çevresi, deri kıvrım kalınlıkları, baş çevresi, bel çevresi, kalça çevresi gibi ölçümler sıklıkla kullanılan yöntemlerdir.

Vücut ağırlığı z-skoru, boy uzunluğu z-skoru ve BKİ z-skoru değerlendirmesi, gelişimin uzun dönemini yansıtmakta ve hasta grupları arasındaki karşılaştırmaları yapmaya olanak tanımaktadır (59,141). Antropometrik ölçümler sürekli ve düzenli olarak kullanıldığında bireyin beslenme durumu, sağlıklı olarak değerlendirilebilir. Bireylerde ölçüm değerinin 3. ya da 5. persentillerin altında olması yetersiz beslenmenin, 95. ya da 97. persentillerin üzerinde olması aşırı beslenmenin göstergesidir (141) . Bu araştırmada 2-20 yaş arası hastaların beslenme ve büyüme durumları vücut ağırlığı, boy uzunluğu, BKİ, ÜOKÇ, TDKK ve BİA ölçümleri ile değerlendirilmiştir.

Kistik fibrozis hastalığı, 1938 yılında tanımlandığından beri birincil bulgusu, ağırlık kazanımını engelleyen malnütrisyondur. Beslenme, kistik fibrozis hastasının sağlığında hayati öneme sahiptir. Birçok çalışmada hastalarda normal beslenmenin sağlanmasının ve büyüme ölçütlerinin normal artışının, akciğer hasarının ilerleyişini azalttığı ve beklenen yaşam süresinde artış sağladığı gösterilmiştir (2,57).
Bununla birlikte kistik fibrozis hastalarında normal beslenme durumunu sağlamak ve korumak oldukça güçtür (55). Amerika Birleşik Devletleri'ndeki kistik fibrozis derneğinin 2005 yılı raporuna göre beslenme desteği almalarına rağmen hastaların %16'sının yaşa göre vücut ağırlığının <5. persetil olduğu, %15'inin ise yaşa göre boy uzunluğunun < 5. persentil olduğu bildirilmiştir (152).

Bu araştırmada iki-beş yaş grubundaki hastaların %9.7'sinin, 6-10 yaş grubundaki hastaların %10.6'sının ve 2-10 yaş arası hastaların %10.1'inin yaşa göre vücut ağırlığı Z skoru, malnütrisyon olarak değerlendirilen -2SD'nin altındadır. Alves C. et al (30) çalışmasında da hastaların %26'sının yaşa göre vücut ağırlığı Z skoru değerinin malnütrisyon olarak değerlendirilen -2SD'nin altında olduğunu belirtmiştir. Bu araştırmada 2-10 yaş arası hastalarda malnütrisyonun nedeni tanı yaşının geç olmasına bağlı olabilir. Ayrıca kistik fibrozisin yoğun tedavisine rağmen hastalarda malnütrisyonun engellenemediğini ve farklı beslenme yöntemlerinin (enteral beslenme) de standart tedaviye eklenmesi gerektiğini göstermektedir.

Bu araştırmada iki-beş yaş grubundaki hastaların %30.6'sının, 6-10 yaş grubundaki hastaların %14'ünün, 11-15 yaş grubundaki hastaların %11.1'inin, 16-20 yaş grubundaki hastaların %13.3'ünün ve tüm hastaların %20.5'inin yaşa göre boy uzunluğu Z skoru değeri, bodur olarak değerlendirilen -2SD'nin altında olduğu bulunmuştur. Pinto ICS. et al. (54) çalışmasında da yaşa göre boy uzunluğu Z skoruna göre hastaların %66.7'si -2SD'nin altında iken, boya göre ağırlık %'si esas alındığında %33.3'ünün -2SD'nin altında olduğu, hastalarda kullanılan ölçüte göre malnütrisyon oranının farklı olabileceği bildirilmiştir. Bu sonuç, hastalarda kronik malnütrisyonun, boy uzunluğunu olumsuz etkilediğini ve hastaları değerlendirmede birden fazla ölçütün birlikte kullanılmasının daha güvenilir olduğunu desteklemektedir. B. Wiedemann, et al. (153) Almanya kistik fibrozis derneğine kayıtlı 0-18 yaş arası 4577 hasta ile yaptıkları bir çalışmada malnütrisyonlu hastaları tanımlamada BKİ persentilinin, ideal vücut ağırlığı yüzdesine göre yaş ve boy uzunluğu değişkenlerinden daha az etkilendiği ve daha hassas olduğunu göstermiştir. Bu araştırmadaki hastaların %6.1'inin BKİ Z skoru değeri, malnütrisyon olarak değerlendirilen -2SD'nin altındadır. Moen, IE. et al. (148), çalışmasında BKİ Z skoruna göre hastaların %13'ünün zayıf olduğu bildirilmiştir. Çetinkaya A.K. (12) çalışmasında hastaların %27.7'sinin BKİ değerinin 10. persentilin altında, 18 yaş üzerindeki kız hastaların %47.8'inin, erkek hastaların %44.4'ünün BKİ değerinin 10. persentilin altında olduğu bildirilmiştir. Bu araştırmada BKİ Z skoru değerinin daha iyi olması çalışmada hastalığın ilerleyişinin daha belirgin olduğu adölesan ve yetişkin yaş grubundaki hastaların daha az olmasına bağlı olabilir.

Amerika Birleşik Devletleri'nde 20 yaş altı kistik fibrozisli hastaların %44.8'inin BKİ persentilinin hedeflenen 50. persentilde olduğu belirtilmiştir (9,152). M. Simon. et al. (144) çalışmasında hastaların %77'sinin BKİ değerinin 25. persentilin üzerinde olduğu gösterilmiştir. Bu çalışmaların aksine diğer çalışmalarda (52,53,154) BKİ persentiline göre yetişkin hastalarda malnütrisyon oranı %19-28.2 arasında olduğu belirtilmiştir. Yetişkin hastalarda yapılan çalışmalar, hastalarda yaş arttıkça beslenme durumunun bozulduğunu yansıtır.

Üst orta kol çevresinin ölçülmesi, iskelet kası protein kütlesinin iyi bir göstergesidir (141), ancak kistik fibrozisli hastalarda güvenirliği zayıftır (59). Yapılan bir çalışmada kistik fibrozis hastalarında maksimum solunum kuvvetinin, beslenme durumu ve ÜOKÇ ile anlamlı derecede aynı yönlü ilişkili olduğu belirtilmiştir (155). Bu araştırmadaki hastaların %43.9'unun ÜOKÇ değeri, malnütrisyon olarak değerlendirilen 5. persentilin altındadır. Bu çalışmada ÜOKÇ persentiline göre malnütrisyon oranı, yaşa göre boy uzunluğu z skoru ve BKİ z skoru değerlerine göre malnütrisyon oranı ile uyumlu değildir. Ancak kistik fibrozisli hastalarda kas kütlesinin azalması, solunum kuvvetini olumsuz etkilediği için hastalarda ÜOKÇ ölçümünün kullanılması, vücut kas miktarı hakkında bilgi verebilir.

Triseps deri kıvrım kalınlığının ölçülmesi, vücut yağ miktarının iyi bir göstergesidir (143). Ancak kistik fibrozisli hastalarda güvenirliği zayıftır (59). Bu araştırmaya katılan hastaların %19.8'inin TDKK değerinin, malnütrisyon olarak değerlendirilen 5. persentilin altında olduğu görülmektedir. Benzer şekilde tüm hastaların %22.4'ünün yaşa göre boy uzunluğu persentili bodur olarak değerlendirilen 5. persentilin altında olduğu bulunmuştur. Malnütrisyonu tanımlamada TDKK ölçümü, yaşa göre boy uzunluğu ölçüm değerine daha yakın sonuç verdiği için bu çalışmada kistik fibrozisli hastalarda güvenirliğinin iyi düzeyde olduğu düşünülmektedir. Gezmen M. (146) çalışmasında da tedavi başlangıcında hastaların %75'inin TDKK değerinin, 5. persentilin altında olduğu belirtilmiştir. Kistik fibrozisli hastalarda hem yaşa göre vücut ağırlığı hem de yaşa göre boy uzunluğu olumsuz etkilendiği için hastalarda TDKK ölçümü, vücut yağ miktarı hakkında bilgi verebilir.

Biyoelektriksel impedans analizi, vücut bileşiminin saptanmasında önerilen bir yöntemdir (141). Bu araştırmada hastaların BİA ölçümleri incelendiğinde hastaların %20'sinin vücut su yüzdesi %23.3'ünün vücut kas yüzdesi, %40'ının vücut yağ yüzdesi düşük çıkmıştır. Hastalarda vücut su yüzdesinin azalması, vücut ısı düzeninin bozulmasına ve buna bağlı vücut ısısında artışa neden olur.

Vücut ısısındaki artış, bazal metabolizma hızını artırdığı için enerji gereksinimini artırır (141). Bu nedenle rutin kontrollerde hastaların su tüketimi sorgulanmalı ve yeterli miktarda su tüketiminin sağlık için önemi vurgulanmalıdır.

Bu çalışmada tüm yaş gruplarındaki kız hastalarda vücut kas yüzdesi yüksek olanların oranı erkek hastalardan daha fazla bulunurken, kız hastalarda vücut yağ yüzdesi düşük olanların oranı, erkek hastalardan daha fazla olduğu bulunmuştur. Yani kız hastaların vücut yağ oranı, erkek hastalardan daha düşüktür. Jane E.W. et al. (156) çalışmasında da 6-12 yaş arası kistik fibrozisli kız hastaların vücut yağ miktarının, normal populasyondan önemli derecede düşük olduğu ve bunların akciğer işlevlerinin daha zayıf olduğu, erkek hastaların vücut bileşiminin normal sınırda olduğu gösterilmiştir. Bu durum kız hastaların beslenme durumunun hastalığın olumsuz etkisinden daha fazla etkilendiğini yansıtır.

### 5.5. Kistik Fibrozisli Hastalarda Klinik Bulgular ve Malnütrisyon İlişkisi

Kistik fibrozis hastalığı, birincil olarak akciğeri ve sindirim sistemini etkileyen çoklu organ hasarı ile karakterizedir. Hastaların %92'sinde ilk bir yaşına kadar pankreatik yetersizlik oluşmaktadır. Bu durum, yağların ve proteinlerin malabsorpsiyonuna neden olmaktadır (134,148). Trabulsı et al. (61) çalışmasında kistik fibrozisli preadölesanlarda dışkı ile kaybedilen enerjinin %61'inin yağdan, %39'unun nitrojen ve bakteriden oluştuğu gösterilmiştir. Kistik fibrozisli 1-4 yaş arası çocuklarda 1000 IU lipaz/kg/öğün ve 4 yaş üzeri hastalarda 500-2000 IU lipaz/kg/öğün ya da 10.000 IU lipaz/kg/gün dozunda lipaz başlanmakta, daha sonra dışkı durumuna göre doz ayarlaması yapılmaktadır (19,109). Yapılan çalışmalarda kistik fibrozisli hastalarda enzim tedavisine rağmen halen yağ emilimi tam olarak sağlanamamaktadır (%85-90) (1,14,19,57). Bunun nedeninin asidik duodenal çevreden kaynaklanan enzim etkinliğinin azalmasına bağlı olabileceği belirtilmiştir. Ayrıca enzim dozunun dışkı sıklığına göre bireysel olarak ayarlanması gerekmektedir (109,148).

Bu araştırmada hastalarda kullanılan lipaz dozu ve dışkı sıklığı arasında aynı yönlü ilişki olduğu saptanmıştır, yani dışkı sıklığı arttıkça verilen enzim dozu artmıştır ($p<0.05$). Bu çalışmada 2-5 yaş grubu, günlük dışkı sayısının en fazla olduğu gruptur ($p<0.05$). Bu durum rezidüel pankreatik işlev derecelerinin hastalarda farklı olduğunu ve büyümenin en hızlı olduğu bu dönemde, 2-5 yaş grubu hastaların oluşacak beslenme yetersizliğinden daha fazla etkileneceğini yansıtmaktadır.

Malnütrisyon gelişen kistik fibrozisli hastalarda kas kütlesinin azalması ile oluşan glikoneogenik aminoasit kısıtlılığı, hipoglisemiye neden olmaktadır. Hastalarda preadölesan dönemde yaygın görülen hipoglisemi, hastalarda ağırlık artışında azalma, boy uzamasında duraklama, gecikmiş puberte ve diyabet gelişimi ile ilişkilidir (157). Bu araştırmada hastaların %23.3'ünün vücut kas yüzdesi düşük, %25'inin AKŞ'nin yüksek olduğu gösterilmiştir. Bu durum gelişmede duraklama olan hastaların düzenli kan glukoz izleminin yapılması gerektiğini göstermektedir. Özellikle insüline gereksinmesi olan kistik fibrozisli hastalarda, kan glukoz kontrolünün sağlanması için öğünlerdeki karbonhidrat miktarının ayarlanarak glisemik indeksi düşük karbonhidrat kaynakları konusunda aile ve çocuklara düzenli eğitim verilmelidir.

Albümin, güçlü bir antioksidanttır ve a1-proteinaz inhibitörünün etkinliğinin azalmasını önler, akciğerdeki glutatyon düzeyinin korunmasında elzemdir. Kistik fibrozisli hastaların balgam kütüründe oksidatif değişikliğe uğramış albümin bulunmuştur, bu durum albüminin antioksidant işlevinin kaybını yansıtır. Yapılan bazı çalışmalarda plazma albümin düzeyi ve akciğer hasarının şiddeti arasında anlamlı derecede ilişki olduğu gösterilmiş ve plazma albümin düzeyinin kistik fibrozisli hastalarda hastalığın seyrini gösteren bir etmen olduğu rapor edilmiştir (158). Bu araştırmaya katılan hastaların %8.4'ünün serum albümin düzeyi düşük bulunmuştur. Hastalarda serum albümin düzeyinin düşük çıkması, kistik fibrozis hastalığının patogenezine ve normal beslenme ile önerilen protein alımının karşılanmamasına bağlı olabilir.

Nitekim hastalardan alınan besin tüketim kaydının sonuçları incelendiğinde tüm yaş grupları için hastaların RDA'ya göre günlük önerilen enerji gereksinimi %120 olarak hesaplandığında protein gereksinimini karşılama yüzdesi %85, RDA'nın %150 olarak hesaplandığında ise %68.1 olduğu görülmektedir. Simon S.S.et al (159) çalışmasında plazma albümün düzeyinin <4.1 mg/dL olduğunda $FEV_1$'de %18.1'lik bir azalma ile ilişkili olduğu, plazma albümin düzeyinin düşük olmasının, kistik fibrozisli hastalarda daha yüksek morbidite ve mortalite ile ilişkili olduğu rapor edilmiştir. Bu araştırmadaki hastaların %82.4'ünün plazma albümin değerinin normal olarak değerlendirilen 3.8-5.4 g/dL arasında olduğu ve bu hastaların $FEV_1$ yüzdesi değerinin de normal olduğu gösterilmiştir.

Hastaların %20.3'ünün serum A vitamini düzeyi, %13.6'sının E vitamini düzeyi düşük çıkmıştır. Hastaların tamamına yakını (%96.4) normal beslenme ve enteral ürün dışında ek vitamin desteği aldığı için önerilenin üzerinde A ve E vitamini almalarına rağmen bu vitaminlerin serum düzeyinin düşük olması, yağ alımının yetersiz olmasına ve pankreatik yetersizliğe bağlı olabilir.
Hastaların %28.3'ünün serum sodyum düzeyinin düşük olması, hastalarda terle tuz kaybının tüketilen tuz miktarı ile karşılanamamasına bağlı olabilir.

Bu araştırmaya katılan hastaların %22.2'sinde hepatomegali, %6.6'sında hepatosteatoz bulunurken, hastaların %10.4'ünün serum ALT düzeyi, %8.4'ünün AST düzeyi yüksek çıkmıştır. Alves C. et al (30) çalışmasında 6-16 yaş arası kistik fibrozisli hastaların %30.4'ünde hipertrigliseridemi ve hiperkolesterolemi olduğu gösterilmiştir. Bu durum hastaların beslenme alışkanlığından kaynaklanmamaktadır, kistik fibrozis hastalığının patogenezi ile ilişkilidir (30). Bu nedenle hastalara diyet planlaması yapılırken hiperlipidemi diyet ilkelerine uygun bir beslenme planının yapılmaması gerekir, kistik fibrozisin diyet ilkeleri esas alınmaktadır.

Yapılan çalışmalarda yaş arttıkça hastaların %70-90'ının P. Aeruginosa ile enfekte olduğu gösterilmiştir. Bu durum hastaların intravenöz antibiyotik alımı için hastanede kalış süresinin uzamasına, immün yanıt için enerji gereksiniminin artmasına ve iştahın baskılanmasına neden olmaktadır (1,132,153).

Bu araştırmada hastaların son bir yılda balgam kültüründe üreyen mikroorganizma durumu incelendiğinde hastaların %31.3'ünde S. Aureus, %19.3'ünde P. Aeruginosa, %9.6'sında her iki mikroorganizmanın da ürediği gösterilmiştir. Benzer şekilde Çetinkaya AK (12) çalışmasında da hastaların %49.5'inde S. Aureus, %41.1'inde P. Aeruginosa ürediği bildirilmiştir. Bu durum hastaların enerji gereksinimini karşılayamamalarının bir nedeni olabilmektedir. Bu nedenle kronik akciğer enfeksiyonu olan hastalarda beslenme tedavisi planlanırken hastane sürecinde kısa süreli nazogastrik beslenme ile enfeksiyonun olumsuz etkisinin azaltılması veya ayaktan antibiyotik tedavisi alan hastalarda kullanılan enteral ürün dozunun artırılması gibi farklı beslenme planlarının uygulanmasının gerekliliğini göstermektedir.

Bu araştırmada koopere olan hastaların solunum işlev testlerine göre akciğer hasarı değerlendirildiğinde 6-10 yaş grubu hastaların %7'sinin, 11-15 yaş grubu hastaların %11.1'inin, 16-20 yaş grubu hastaların %15.8'inin $FEV_1$ yüzdesi değeri, hafif obstrüksiyon olarak değerlendirilen %61-80 arasında bulunmuştur. Çetinkaya A.K. (12) çalışmasında da hastaların %28.9'unun $FEV_1$ yüzdesinin hafif obstrüksiyon olduğu belirtilmiştir. H.White et al. (132) kistik fibrozisli hastalarda 5-8 yaş ve 9-12 yaş aralığında olanların $FEV_1$ değerinde kontrol grubuna göre anlamlı bir azalma yokken, 13-16 yaş arasındaki hastaların $FEV_1$ değeri kontrol grubu ile karşılaştırıldığında anlamlı derecede daha düşük çıkmıştır. Kistik fibrozisli hastalarda yaş artışı ile birlikte malnütrisyon sıklığının ve şiddetinin arttığı, $FEV_1$ (%) değerinde yıllık %3.1'lik azalma beklendiği ve malnütrisyonlu hastalarda azalışın daha fazla olduğu rapor edilmiştir (153). Almanya'da yapılan çalışmalarda kistik fibrozisli hastalarda malnütrisyonun 1997 yılında %21.6 ve $FEV_1$'nin %63, 1998 yılında da malnütrisyonun %38, $FEV_1$'nin %57 olduğu bildirilmiştir (25). Simon S.et al (144) 6-18 yaş arası 85 kistik fibrozis hastasında yapılan bir çalışmada BKİ persentilinin < 10. persentil olmasının $FEV_1$'de %25.5'lik bir azalma ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Yapılan çalışmalarda (65,148,160) BKİ z skoru ile $FEV_1$ değeri arasında anlamlı bir ilişki olduğu, $FEV_1$ < %70 olan hastaların BKİ'nin anlamlı derecede daha düşük olduğu, BKİ'de 0.04'lük artışın $FEV_1$'de %1 artış sağladığı gösterilmiştir.

Kistik fibrozis derneğine kayıtlı hastalardan BKİ persentili ≥ 50. persentil olanlarda $FEV_1$ değerinin %80 daha iyi korunduğu bildirilmiştir (45). Bu araştırmada $FEV_1$ yüzdesi normal olan hastaların TDKK ve ÜOKÇ persentilleri, yaşa göre vucut ağırlığı, yaşa göre boy uzunluğu ve BKİ z skoru değerleri normal olarak değerlendirilen -1SD ve +1SD arasında olduğu gösterilirken, $FEV_1$ yüzdesi ile anlamlı bir ilişki gösterilememiştir. Bu araştırmada $FEV_1$ % değerinin daha iyi olması, 2-5 yaş grubu hastaların çoğunlukta (%43.7) olmasına bağlı olabilir. Bu sonuçlar kistik fibrozis hastalığının tedavisinde temel hedef olan akciğer hasarını azaltmada, hastaların beslenmesini düzenlemenin hastalığın seyrinde hayati öneme sahip olduğunu göstermektedir.

Kistik fibrozis yaşı ilerledikçe akciğer işlevlerinin azalmasına bağlı beslenme durumu olumsuz etkilenmekte ve malnütrisyon riski artmaktadır (1). Araştırmaya katılan hastaların kistik fibrozis hastalığı yaşına göre BKİ Z skoru ve ÜOKÇ persentili arasında anlamlı bir ilişki vardır. BKİ Z skoru normal olan hastaların %33.7'sinin hastalık süresi 1-5 yıl arasında, %16.9'unun 6-10 yıl arasında, %7.2'sinin 11-15 yıl arasında ve %3.6'sının 16-20 yıl arasında olduğu gösterilmiştir. ÜOKÇ persentil değerine göre normal olan hastaların %23.4'ünün hastalık süresi 1-5 yıl arasında, %13.3'ünün 6-10 yıl arasında ve %5.4'ünün 11-15 yıl arasında bulunmuştur. Hastalık süresi arttıkça BKİ Z skoru ve ÜOKÇ persentil değeri normal olan hastaların oranı azalmıştır ($p<0.05$).

Besin destek formüllerinin uzun süre kullanımı, beslenme durumunun etkili derecede düzelmesini sağlamaktadır. Yapılan çalışmalarda hastalarda ağırlık artışının büyüme ölçütlerinde ve akciğer hasarının sabit kalmasında önemli bir artış sağladığı gösterilmiştir (161). Bu araştırmada hastaların enteral ürün kullanım durumu ve miktarı ile yaşa göre vücut ağırlığı, yaşa göre boy uzunluğu ve BKİ Z skoru değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki çıkmamıştır ($p>0.05$). Vücut ağırlığı Z skoru değeri, normal olarak değerlendirilen -1SD ve +1SD arasında olan hastaların %31.9'u enteral ürün kullanırken %21.8'i kullanmamıştır. Ancak enteral ürün kullandığı halde malnütrisyon riski olanların oranı %24.4, enteral ürün kullanmayanlarda ise %5'dir.

Bu sonuçlardaki farklılığın nedeni hastaların önerilen doza yeterince uymamasına, enteral ürünlerin ana öğünlerin yerine tüketilerek besin alımının azalmasına veya hastalardaki mutasyon türüne göre hastalığın seyrinin farklı olmasına bağlı olabilir. Bu durum hastaların beslenme durumlarının daha yakın izlemi ile uygulamadaki hataların düzeltilmesi, enteral beslenme desteği kullanılmasına rağmen malnütrisyonlu olan hastalarda gastrostomi yolu ile gece beslenmesi gibi farklı beslenme yöntemlerine geçilmesi gerekliliğine işaret etmektedir.

# 6. SONUÇLAR

1. Araştırma kapsamına alınan 166 hastanın %53'ünü erkekler, %47'sini kızlar oluşturmaktadır.
2. Hastaların %43.3'ü 2-5 yaş grubunda, %34.3'ü 6-10 yaş grubunda, %10.8'i 11-15 yaş grubunda ve %11.4'ü 16-20 yaş grubundadır.
3. Hastaların yaş ortalaması 7.4±4.8 yıldır.
4. Hastaların %41.6'sı, İç Anadolu bölgesinde, %18.7'si Karadeniz bölgesinde, %14.5'i ise Akdeniz bölgesinde yaşamaktadır.
5. Araştırmaya katılan hastaların %43.4'ünün annesi ilkokul mezunu, %31.9'unun babası, ortaokul mezunudur.
6. Hastaların %84.9'unun annesi ev hanımı, %48.2'sinin babasının mesleği serbest meslektir. Hastanın bakımından sorumlu kişinin %95.8 oranında anne olduğu bulunmuştur.
7. Hastaların ebeveynlerinin %46.4 oranında akraba olduğu bunların da %62.3'ünün 1.derece akraba oldukları saptanmıştır.
8. Hastaların %14.7'sinin kardeşinde de kistik fibrozis hastalığı bulunurken, %20.9'unun kardeşi, kistik fibrozis tanısından vefat etmiştir. Hastaların %10.8'inin 1.derece akrabalarında da kistik fibrozis hastalığı olduğu saptanmıştır.
9. Hastaların tek başına anne sütü alma süresi, ortalama 3.9±3.04 ay, toplam anne sütü alma süresi, ortalama 11.8±9.5 aydır.
10. Araştırma kapsamına alınan hastaların annelerinin %24.1'inin anne sütünü, çocuk istemediği için bıraktığı, %23.5'inin ise sütünün kesildiği saptanmıştır.
11. Hastaların tamamlayıcı besinlere başlama zamanı, ortalama 6.01±3.2 aydır. Hastaların %18.1'inin tamamlayıcı besinlere yoğurt ile başladığı %69.9'unun ise devam mamaları ile başladığı görülmektedir.
12. Hastaların %39.2'si normal beslenmekte, %60.8'i normal beslenmeye ek olarak enteral ürün desteği almaktadır.
13. Hastaların %41'inin sabah öğününü atladığı en fazla atlanan öğünün, her yaş grubunda sabah öğünü olduğu bulunmuştur.
14. Hastaların gün içindeki ortalama ana öğün sayısı 2.9±0.3, ara öğün sayısı 2.0±1.04'tür.

15. Hastaların %91.6'sı günlük ek tuz, %96.4'ü ek vitamin desteği kullanmaktadır. En çok kullanılan vitaminler %42.5 oranında multivitamin preperatı, %21.2 oranında multivitamin, A ve E vitamini preperatlarının birlikte kullanımıdır.
16. Hastaların %25.4'ünün standart tedavi dışında besin desteği ve ürün kullandığı, standart tedavi dışında en çok kullanılan ürünlerin %9 oranında omega-3 şurup ve %4.8 oranında zincomega preperatı olduğu saptanmıştır.

17. Hastaların normal beslenme ve enteral ürün ile günlük enerji alımı tüm yaş gruplarında ortalama 1751.8±668.8 kkal/gün'dür. RDA'ya göre önerilen günlük enerji gereksinimi %120 olarak hesaplandığında enerjiyi karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %87.7±40.3 kkal/gün, RDA'ya göre önerilen günlük enerji gereksinimi %150 olarak hesaplandığında ise enerjiyi karşılama yüzdeleri daha düşük bulunmuştur (%69.9±32.4). Hastaların RDA'ya göre %67'sinin günlük enerji alımı yetersiz (<%120), %17.6'sının yeterli (%120-150) olduğu bulunmuştur.

18. Hastaların RDA'ya göre önerilen günlük enerji gereksinimi %120 olarak hesaplandığında, normal beslenme ve enteral ürün ile protein gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %85±45.2 g/gün, RDA'ya göre önerilen günlük enerji gereksinimi %150 olarak hesaplandığında ise protein gereksinimini karşılama yüzdeleri daha düşük bulunmuştur (%68.1±36.2). Tüketilen enerjinin proteinden gelen oranı, tüm yaş grupları için ortalama %14.5±3.6'dır. Hastaların RDA'ye göre %69.5'inin günlük protein alımı yetersiz (<%120), %13.4'ünün yeterli olduğu (%120-150) bulunmuştur.

19. Hastaların RDA'ya göre önerilen günlük enerji gereksinimi %120 olarak hesaplandığında, karbonhidrat gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %91.7±48.3 g/gün, RDA'ya göre önerilen günlük enerji gereksinimi %150 olarak hesaplandığında ise karbonhidrat gereksinimini karşılama yüzdeleri daha düşük bulunmuştur (%73.4±38.7).

Tüketilen enerjinin karbonhidrattan gelen oranı, tüm yaş grupları için ortalama %46.9±8.8'dir. Hastaların RDA'ya göre %68.2'sinin günlük karbonhidrat alımı yetersiz (<%120), %12.8'inin yeterli (%120-150), %18.9'unun ise aşırı (>%150) düzeyde olduğu bulunmuştur.

20. Hastaların RDA'ya göre önerilen günlük enerji gereksinimi %120 olarak hesaplandığında, yağ gereksinimini karşılama yüzdeleri, tüm yaş grupları için ortalama %81.1±40.2 g/gün olarak bulunmuştur. Hastaların RDA'ya göre önerilen günlük enerji gereksinimi %150 olarak hesaplandığında ise yağ gereksinimini karşılama yüzdeleri daha düşük bulunmuştur (%65.1±32.4). Tüketilen enerjinin yağdan gelen oranı, tüm yaş grupları için ortalama %37.5±8.2'dir.Hastaların RDA'ye göre %68.9'unun günlük yağ alımı yetersiz (<%120) %14'ünün yeterli (%120-150), %17.1'inin ise fazla (>%150) olduğu bulunmuştur.

21. Araştırma kapsamındaki hastaların önerilen günlük A, D, E, K vitaminleri gereksinimini normal beslenme ve enteral ürün ile karşılama durumu incelendiğinde, hastaların günlük A vitamini alımı tüm yaş grupları için ortalama 716.4±489.3 µg/gün, A vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri ortalama %33.8±22.7'dir. Hastaların %98.1'inin normal beslenme ve enteral ürün ile A vitamini alımı yetersizdir. Hastalara rutin tedavide verilen A vitamini desteğine rağmen hastaların %39'unun önerilen gereksinimi karşılayamadığı görülmüştür.

22. Hastaların günlük E vitamini alımı tüm yaş grupları için ortalama 12.8±7.6 mg/gün, E vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri ortalama %17.3±11.7'dir. Araştırmaya katılan hastaların tamamının (%100) önerilen E vitamini alımı yetersizdir. Hastalara rutin tedavide verilen E vitamini desteğine rağmen hastaların %59.1'inin E vitamini alımı yetersizdir.

23. Araştırmaya katılan hastaların normal beslenme ve enteral ürün ile günlük D vitamini alımı ortalama 4.3±4.2 µg/gün, D vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri ortalama %43.4±42.9'dur. Hastaların %95.7'sinin D vitamini alımı yetersizken, 7 hastanın (%4.2) ise aşırı düzeyde D vitamini aldığı saptanmıştır. Hastalara rutin tedavide verilen D vitamini desteğine rağmen hastaların %10.3'ünün D vitamini alımı yetersizdir.

24. Hastaların günlük K vitamini alımı ortalama 196.9±130.7 µg/gün, K vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri ortalama %65.6±43.5'dir. Hastaların %82.3'ünün K vitamini alımı yetersizken, %17.6'sının aşırı düzeyde aldığı bulunmuştur.
25. Araştırma kapsamındaki hastaların C vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri, ortalama %119.6±87.3 mg/gün'dür. Hastaların %50.6'sı önerilen C vitamini gereksinimini karşılayamamıştır.

26. Araştırma kapsamındaki hastaların niasin gereksinimini karşılama yüzdeleri ortalama %117.2±99 mg/gün'dür, hastaların %55.4'ünün önerilen gereksinimi karşılayamadığı görülmektedir. $B_1$ vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri ortalama %160.2±85.7 mg/gün'dür ve hastaların %23.1'inin önerilen $B_1$ vitamini alımı yetersizdir. $B_2$ vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri ortalama %272±126.6 mg/gün, $B_6$ vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri ortalama %211.8±110.9 mg/gün hastaların %12.8'inin önerilen $B_6$ vitamini gereksinimini karşılayamadığı saptanmıştır.

27. Hastaların $B_{12}$ vitamini gereksinimini karşılama yüzdeleri, ortalama %286.1±209.2 µg/gün'dür. Hastaların %10.9'unun $B_{12}$ vitamini gereksinimini karşılayamadığı görülmüştür. Hastaların önerilen günlük folik asit gereksinimini karşılama yüzdeleri, ortalama %68±35.9 µg/gün'dür. Hastaların %81'i, önerilen folik asit gereksinimini karşılayamamıştır.

28. Araştırmaya katılan hastaların sodyum gereksinimini karşılama yüzdeleri, ortalama %216.9±179.1 mg/gün'dür. Hastaların %22.5'inin sodyum tüketimi, yetersiz bulunmuştur.
29. Hastaların kalsiyum gereksinimini karşılama yüzdeleri ortalama %88.1±42.2 mg/gün'dür ve hastaların %66.4'ünün günlük kalsiyum gereksinimini karşılayamadığı bulunmuştur.
30. Hastaların fosfor gereksinimini karşılama yüzdeleri ortalama %186.9±98.7 mg/gün'dür ve hastaların %21.9'unun diyetle fosfor alımının, önerilen fosfor gereksinimini karşılamadığı görülmüştür.

31. Araştırmaya katılan hastaların magnezyum gereksinimini karşılama yüzdeleri ortalama %187.1±110.7 mg/gün'dür. Hastaların %23.7'sinin önerilen günlük magnezyum gereksinimini yetersiz aldığı görülmüştür.

32. Hastaların demir gereksinimini karşılama yüzdeleri ortalama %118.9±54.4 mg/gündür ve hastaların %44.5'inin, önerilen günlük demir gereksinimini karşılayamadığı saptanmıştır.
33. Araştırmaya katılan hastaların çinko gereksinimini karşılama yüzdeleri, %209.8±128.2 mg/gün'dür. Hastaların %13.4'ünde çinko alımının yetersiz olduğu görülmüştür.
34. Araştırma kapsamına alınan 2-5 yaş grubundaki hastaların %9.7'sinin, 6-10 yaş grubundaki hastaların %10.6'sının yaşa göre vücut ağırlığı Z skoru değerleri, malnütrisyon olarak değerlendirilen -2SD'nin altındadır. 2-5 yaş grubu hastaların %26.3'ü, 6-10 yaş grubu hastaların %34'ü malnütrisyon riski altındadır (≥ -2SD < -1SD). Hastaların tümü değerlendirildiğinde %10.1'i -2SD'nin altında, %29.4'ü ise malnütrisyon riski altındadır.

35. İki-beş yaş grubundaki hastaların %30.6'sının, 6-10 yaş grubundaki hastaların %14'ünün, 11-15 yaş grubundaki hastaların %11.1'inin, 16-20 yaş grubundaki hastaların %13.3'ünün yaşına göre boy uzunluğu Z skoru değerleri, bodur olarak tanımlanan -2SD'nin altındadır.

Hastaların tümü değerlendirildiğinde %21.0'i, -2SD'nin altında, %33.3'ü ise ≥ -2SD < -1SD arasındadır.

36. Araştırma kapsamına alınan iki-beş yaş grubundaki hastaların %2.8'i, 6-10 yaş grubundaki hastaların %10.5'i, 16-20 yaş grubundaki hastaların %13.3'ünün BKİ Z skoru değerleri, malnütrisyon olarak değerlendirilen -2SD'nin altındadır. Hastaların tümü değerlendirildiğinde %6.2'si -2SD'nin altında, %14.8'i ise ≥ -2SD < -1SD arasındadır.

37. Araştırmaya katılan 2-5 yaş grubu hastaların %30.5'i, 6-10 yaş grubu hastaların %43.8'i, 11-15 yaş grubu hastaların %61.1'i, 16-20 yaş grubu hastaların %78.9'unun ÜOKÇ değeri, malnütrisyon olarak değerlendirilen 5.persentil değerinin altındadır. Grubun geneline bakıldığında ise %43.9'unun ÜOKÇ değerleri, 5. persentilin altında olup malnütrisyonlu, %13.8'inin ise 5. ve 15. persentiller arasında olduğu görülmektedir.

38. İki-beş yaş grubundaki hastaların %16.6'sı, 6-10 yaş grubundaki hastaların %17.5'i, 11-15 yaş grubundaki hastaların %27.7'si ve 16-20 yaş grubundaki hastaların %31.5'inin TDKK değeri, 5. persentilin altında olup malnütrisyonludur. Grubun geneline bakıldığında ise hastaların %19.8'inin TDKK değeri 5.persentilin altında olup malnütrisyonlu, %15.6'sının 5. ve 15. persentiller arasındadır.
39. Araştırma kapsamındaki hastaların %23.3'ünün vücut kas yüzdesi, %40'ının vücut yağ yüzdesi ve %20'sinin vücut su yüzdesi düşüktür.
40. Hastaların kullandıkları ortalama enzim dozu 4695.7±3820 IU/kg/gün, günlük ortalama gaita sayısı 1.9±0.9'dur ve 2-5 yaş grubu, günlük gaita sayısı en fazla olan gruptur (2.18±0.93).

41. İki-beş yaş grubundaki hastaların %24.5'inin, 6-10 yaş grubundaki hastaların %27.2'sinin, 11-15 yaş grubundaki hastaların %27.8'inin, 16-20 yaş grubundaki hastaların %16.6'sının AKŞ düzeyi yüksek çıkmıştır.

Grubun geneline bakıldığında ise hastaların %25'inin AKŞ düzeyinin yüksek olduğu görülmektedir.

42. Araştırma kapsamına alınan hastaların %6.6'sının hematokrit yüzdesi, %8.4'ünün serum albümin düzeyi düşüktür.

43. Araştırma kapsamına alınan 2-5 yaş grubundaki hastaların %21.7'sinin, 6-10 yaş grubundaki hastaların %19.6'sının, 11-15 yaş grubundaki hastaların %22.2'sinin, 16-20 yaş grubundaki hastaların %15.8'inin serum A vitamini düzeyi düşük çıkmıştır. Grubun geneline bakıldığında ise hastaların %20.3'ünün serum A vitamini düzeyi, düşük çıkmıştır. Hastaların hiçbirinin serum A vitamini düzeyinin yüksek olmadığı görülmektedir.

44. Araştırma kapsamına alınan 2-5 yaş grubundaki hastaların %14.7'sinin, 6-10 yaş grubundaki hastaların %7.1'inin, 11-15 yaş grubundaki hastaların %33.3'ünün, 16-20 yaş grubundaki hastaların %10.5'inin serum E vitamini düzeyi düşük çıkmıştır. Grubun geneline bakıldığında ise hastaların %13.6'sının E vitamini düzeyi, düşük çıkmıştır.

45. Araştırma kapsamına alınan 2-5 yaş grubundaki hastaların %10'unun, 6-10 yaş grubundaki hastaların %22.8'inin, 11-15 yaş grubundaki hastaların %55.5'inin, 16-20 yaş grubundaki hastaların %63.2'sinin serum D vitamini düzeyi düşük çıkmıştır. Grubun geneline bakıldığında ise hastaların %25.7'sinin serum D vitamini düzeyi düşük çıkmıştır. Hastaların yaşları arttıkça serum D vitamini düzeyi azalmıştır. Hastaların hiçbirinin serum D vitamini düzeyinin, yüksek olmadığı görülmektedir.

46. Araştırmaya katılan hastaların %10.4'ünün serum ALT düzeyi, %8.4'ünün AST düzeyi yüksektir.

47. Araştırma kapsamına alınan 2-5 yaş grubundaki hastaların %33.3'ünün, 6-10 yaş grubundaki hastaların %19.3'ünün, 11-15 yaş grubundaki hastaların %33.3'ünün, 16-20 yaş grubundaki hastaların %31.6'sının serum sodyum düzeyi düşüktür. Grubun geneline bakıldığında ise hastaların %28.3'ünün serum sodyum düzeyi, düşük çıkmıştır.
48. Araştırma kapsamına alınan 2-5 yaş grubundaki hastaların %8.4'ünün, 6-10 yaş grubundaki hastaların %19.6'sının, 11-15 yaş grubundaki hastaların %27.8'inin, 16-20 yaş grubundaki hastaların %31.6'sının iyonize kalsiyum düzeyi düşüktür. Grubun geneline bakıldığında ise hastaların %17'sinin iyonize kalsiyum düzeyi, düşük çıkmıştır.

49. Hastaların %31.3'ünün balgam kültüründe S.Aureus, %19.3'ünde P.Aeruginosa üremesi bulunurken, %9.6'sında her iki mikroorganizma da mevcuttur.
50. Araştırma kapsamındaki hastaların %22.2'sinde hepatomegali, %6.6'sında hepatosteatoz, %7.2'sinde ise mikro safra kesesi ve hepatomegali birlikte bulunmaktadır. Hastaların %9'unda bronşiektazi %3.6'sında atelektazi, gelişmiştir.
51. Araştırma kapsamına alınan hastalardan koopere olanların solunum fonksiyon testleri incelenmiştir. Hastaların FVC ortalaması 81.7±18.6, $FEV_1$ yüzdesi ortalaması 91.3±10 ve $FEF_{25-75}$ değeri ortalaması 71.6±33.5'tir. 6-10 yaş grubu hastaların %7'sinin, 11-15 yaş grubu hastaların %11.1'inin, 16-20 yaş grubu hastaların %15.8'inin $FEV_1$ yüzdesi değeri, hafif obstrüksiyon olarak değerlendirilen %61-80 arasındadır.

52. Araştırmaya katılan hastaların %51.3'ünün BKİ Z skoru değeri, -1SD ve +1SD arasında yani normaldir ve bu hastaların $FEV_1$ yüzdesi değeri de normaldir, ancak hastaların BKİ Z skoru değeri ile $FEV_1$ değeri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki gösterilememiştir.

53. Hastaların %82.4'ünün serum albümin değeri, normal olarak değerlendirilen 3.8-5.4g/dL arasındadır ve bu hastaların $FEV_1$ yüzdesi değeri de normaldir, ancak hastaların serum albümin değeri ile $FEV_1$ yüzdesi arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki gösterilememiştir.

54. Araştırmaya katılan hastalardan BKİ Z skoru normal olanların %33.7'sinin hastalık süresi 1-5 yıl arasında, %16.9'unun 6-10 yıl arasında, %7.2'sinin 11-15 yıl arasında ve %3.6'sının 16-20 yıl arasında bulunmuştur. Hastalık süresi arttıkça BKİ Z skoru normal olan hastaların oranı azalmıştır ($p=0.02$).

55. Araştırmaya katılan hastalardan ÜOKÇ persentil değerine göre normal olanların %23.4'ünün hastalık süresi 1-5 yıl arasında, %13.3'ünün 6-10 yıl arasında ve %5.4'ünün 11-15 yıl arasında bulunmuştur. Hastalık süresi arttıkça ÜOKÇ persentil değeri normal olan hastaların oranı azalmıştır ($p=0.005$).

56. Araştırmaya katılan hastaların enteral ürün kullanımı ve miktarı ile yaşa göre vücut ağırlığı, yaşa göre boy uzunluğu ve BKİ Z skorları arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunamamıştır ($p>0.05$).

# 7. ÖNERİLER

- Çocukluk çağındaki hastalarda normal gelişim süreçlerini yakalamak ve yetişkin dönemde yeterli ve dengeli beslenmeyi sürdürmek, multidisipliner kistik fibrozis merkezlerinin temel hedefleridir.
- Kistik fibrozis tanısı alan hastalarda gelişimi sağlamak için çocukluk ve ergenlik döneminde her 3 ayda, yetişkinlerde yıllık olarak antropometrik (ağırlık, boy, BKİ) ölçümler alınmalıdır.
- Adölesan ve genç yetişkin kistik fibrozisli hastalar değerlendirilirken besin tüketimi düzenli olarak sorgulanmalı, enzim kullanımı ve gerekli olan ağırlık artışına ilişkin devamlı vurgu yapılmalıdır.
- Kistik fibrozisli hastalarda enerji ve besin ögeleri gereksinmesi, normal beslenme ile başarılamadığında enteral beslenme desteği tedaviye eklenmelidir. Bununla birlikte hastalara enteral ürünün doğru kullanımı, öğün yerine tüketilemeyeceği anlatılarak oral alımın önemi vurgulanmalıdır.
- Boy uzunluğu persentilindeki düzenli artış, beslenme durumunun yeterli olduğunu göstermektedir. Bu nedenle boy uzamasında duraklama olan hastaların iskelet yaşına bakılmalı ve ailenin genetik boy durumu dikkate alınarak uygun hedef belirlenmelidir.
- Vitamin desteklerinin pankreatik enzimlerle öğün zamanında alımının önemi vurgulanmalı, önerilen dozda tuz desteği verilmeli ve izlemi yapılmalıdır.
- Kistik fibrozisli hastalarda omega-3 desteğinin sürekli alımını destekleyen veri bulunmadığı için bu konuda aileler uyarılmalıdır.
- Beslenmeye karşı olumsuz tutum sergileyen hastaların ailelerine farklı seçenekler sunulmalı, her öğün için tüketilebilecek uygun oranlar belirlenmeli ve enerji kademeli artırılmalıdır. Öğün zamanı, beslenmenin yanı sıra sosyal bir olay olduğu için, okul öncesi kistik fibrozisli hastalarda basit besin hazırlama teknikleri öğretilerek kendini besleyebilme ve sağlıklı diyet alışkanlığı kazanmasına önem verilmelidir.
- Hastalarda besin alımına engel olan etkenler tanımlanmalıdır. Hasta ve ailelere öğün planlama önerileri, enerji alımını artırma yolları, enzim dozu ve yönetimi, beslenmede karşılaşılan sorunları başarma yolları anlatılmalıdır.

- Hastalara güneş ışınlarından yeterli düzeyde fayadalanmalarının kalsiyum, kemik sağlığı ve genel sağlık üzerine etkileri anlatılarak geneşten faydalanmaları için devamlı vurgu yapılmalıdır.
- Ailelerin yüksek enerjili diyete uyumunu ve motivasyonunu artırmak için beslenme durumunun iyi olmasının akciğer işlevi ile ilişkisi vurgulanmalıdır.
- İştah düzeyi düşük kistik fibrozisli çocuklarda, demir yetersizliği ve kabızlık sorgulanmalıdır.
- Enzim dozu hastanın yaşına ve günlük tüketilen yağ miktarına göre düzenlenmelidir. Bu nedenle ailelere öğünün yağ içeriğine göre enzim dozunun değişebileceği belirtilmelidir.
- Kistik fibrozisli hastalar için RDA %120-150'si olarak önerilen enerji gereksinimi, enerji kaybı ve enerji harcamasının pratik hesabına dayanmaktadır. Hastalarda hastalığın değişkenliği yüksek olduğu için, bireyin gerçek gereksinimleri hesaplanmalı ve öneriler uzun dönem sağlığı için uygun ve yapılabilir olmalıdır.
- Kistik fibrozisli hastalarda anne sütü alımının yaşamın ileriki dönemlerinde hastalığın olumsuz etkileini azaltabildiği, her annenin sütünün yetebileceği anlatılarak annelerin öz güveni desteklenmelidir.
- Ülkemizde henüz uygulanmayan yenidoğan kistik fibrozis taramaları, erken teşhis ile kistik fibrozisli bebeklerdeki beslenme sorunların önlenmesine katkı sağlamaktadır. Bu nedenle tüm sağlık kuruluşlarında toplumsal bilinç oluşturulmalıdır.
- Kistik fibrozisli hastalara en iyi hizmeti sunmak için bilimsel perspektifi korumak, tedavi seçenekleri hakkında doğru öneriler sunmak, önyargıdan uzak olmak ve aileler ile güvenilebilir bir ilişki kurmak multidisipliner kistik fibrozis ekibinin amaçları olmalıdır.

## 8.KAYNAKLAR


1. Haack, A.,Carvalho Garbi Novaes, M.R. (2012). Multidisciplinary care in cystic fibrosis: a clinical-nutrition review. *Nutr Hosp*, 27 (2), 362-371.
2. Leonard, A., Davis, E., Rosenstein, B.J., Zeitlin, P.L., Paranjape, S.M., Peeler, D. ve diğerleri. (2010). Description of a standardized nutrition classification plan and its relation to nutritional outcomes in children with cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol*, 35 (1), 6-13.
3. Konstan, M.W., Butler, S.M., Wohl, M.E., Stoddard, M., Matousek, R., Wagener, J.S. ve diğerleri. (2003). Growth and nutritional indexes in early life predict pulmonary function in cystic fibrosis. *J Pediatr*, 142 (6), 624-630.
4. Hart, N., Tounian, P., Clement, A., Boule, M., Polkey, M.I., Lofaso, F. ve diğerleri. (2004). Nutritional status is an important predictor of diaphragm strength in young patients with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr*, 80 (5), 1201-1206.
5. 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 (5), 832-839.
6. Milla, C.E. (2007). Nutrition and lung disease in cystic fibrosis. *Clin Chest Med*, 28 (2), 319-330.
7. Sinaasappel, M., Stern, M., Littlewood, J., Wolfe, S., Steinkamp, G., Heijerman, H.G. ve diğerleri. (2002). Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros*, 1 (2), 51-75.
8. Farrell, P.M. (2008). The prevalence of cystic fibrosis in the European Union. *Journal of Cystic Fibrosis*, 7 (5), 450-453.
9. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. 2009. Annual Data Report. Bethesda.
10. Kiper, N.,Yalçın, E. (2003). Kistik Fibrozis. *Sted*, 12 (4), 131-133.

11. Cesur, Y., Doğan, M., Arıyuca, S., Peker, E., Okur, M., Akbayram, S. ve diğerleri. (2010). Hastaneye Başvuran Malnutrisyonu ve/veya Tekrarlayan Akciğer Enfeksiyonu Olan Çocuklarda Kistik Fibrozis Sıklığı Araştırılması. *Selçuk Üniversitesi Tıp Dergisi*, 26 (4), 138-141.
12. Çetinkaya, A.K. (2012). Kistik fibrozisli 300 vakanın klinik ve laboratuar özellikleri. Hacettepe Üniversitesi, Ankara.
13. O'Sullivan, B.P.,Freedman, S.D. (2009). Cystic fibrosis. *The Lancet*, 373 (9678), 1891-1904.
14. Köksal, G., Özen, H. (2010). Kistik fibrozis ve beslenme. Çocuk solunum yolu hastalıkları ve kistik fibrozis derneği, Ankara.
15. Dodge, J.A., Lewis, P.A., Stanton, M.,Wilsher, J. (2007). Cystic fibrosis mortality and survival in the UK: 1947-2003. *Eur Respir J*, 29 (3), 522-526.
16. Göçmen, A., Kiper, N.,Çelik, U. (1998). Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Derneği Ankara.
17. Ersöz, D. (2013). Kistik Fibrozis Tanı ve Tedavisi. Çocuk Hastalıklarında Beslenme Senpozyumu. Ankara.
18. Kerem, E. (2005). Pharmacological induction of CFTR function in patients with cystic fibrosis: mutation-specific therapy. *Pediatr Pulmonol*, 40 (3), 183-196.
19. Derneği, T.T. (2011). Kistik Fibrozis Tanı ve Tedavi Rehberi.
20. Lakeman, P., Gille, J.J., Dankert-Roelse, J.E., Heijerman, H.G., Munck, A., Iron, A. ve diğerleri. (2008). CFTR mutations in Turkish and North African cystic fibrosis patients in Europe: implications for screening. *Genet Test*, 12 (1), 25-35.
21. Farrell, P.M., Li, Z., Kosorok, M.R., Laxova, A., Green, C.G., Collins, J. ve diğerleri. (2003). Longitudinal evaluation of bronchopulmonary disease in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*, 36 (3), 230-240.
22. Linnane, B.M., Hall, G.L., Nolan, G., Brennan, S., Stick, S.M., Sly, P.D. ve diğerleri. (2008). Lung function in infants with cystic fibrosis diagnosed by newborn screening. *Am J Respir Crit Care Med*, 178 (12), 1238-1244.

23. Gibson, R.L., Burns, J.L.,Ramsey, B.W. (2003). Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*, 168 (8), 918-951.

24. Murray, T.S., Egan, M.,Kazmierczak, B.I. (2007). Pseudomonas aeruginosa chronic colonization in cystic fibrosis patients. *Curr Opin Pediatr*, 19 (1), 83-88.

25. Steinkamp, G.,Wiedemann, B. (2002). Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance (CFQA) project. *Thorax*, 57 (7), 596-601.

26. Martinez-Costa, C., Escribano, A., Nunez Gomez, F., Garcia-Maset, L., Lujan, J.,Martinez-Rodriguez, L. (2005). Nutritional intervention in children and adolescents with cystic fibrosis. Relationship with pulmonary function. *Nutr Hosp*, 20 (3), 182-188.

27. Dorlochter, L., Roksund, O., Helgheim, V., Rosendahl, K.,Fluge, G. (2002). Resting energy expenditure and lung disease in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*, 1 (3), 131-136.

28. Gökdemir, Y., Erdem, E. ve diğerleri. (2012). Kistik Fibrozisde Ölüme Etki Eden Risk Etmenleri. *Türk Pediatri* (47), 267-271.

29. Wood, L.G., Gibson, P.G.,Garg, M.L. (2005). Circulating markers to assess nutritional therapy in cystic fibrosis. *Clin Chim Acta*, 353 (1-2), 13-29.

30. Alves, C., Lima, D., Cardeal, M.,Santana, A. (2012). Dyslipidemia in racially admixtured children with cystic fibrosis. *Indian J Endocrinol Metab*, 16 (4), 585-588.

31. Raia, V., Fuiano, L.,Staiano, A. (2010). The ESPGHAN Cystic Fibrosis Working Group: defining DIOS and constipation in cystic fibrosis with a multicenter study on the incidence, characteristics, and treatment of DIOS. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 50 (1), 8.

32. Beharry, S., Ellis, L., Corey, M., Marcon, M.,Durie, P. (2002). How useful is fecal pancreatic elastase 1 as a marker of exocrine pancreatic disease? *J Pediatr*, 141 (1), 84-90.

33. Borowitz, D. (2005). Update on the evaluation of pancreatic exocrine status in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*, 11 (6), 524-527.

34. Sabati, A.A., Kempainen, R.R., Milla, C.E., Ireland, M., Schwarzenberg, S.J., Dunitz, J.M. ve diğerleri. (2010). Characteristics of gastroesophageal reflux in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*, 9 (5), 365-370.

35. Strausbaugh, S.D.,Davis, P.B. (2007). Cystic fibrosis: a review of epidemiology and pathobiology. *Clin Chest Med*, 28 (2), 279-288.

36. Nash, K.L., Allison, M.E., McKeon, D., Lomas, D.J., Haworth, C.S., Bilton, D. ve diğerleri. (2008). A single centre experience of liver disease in adults with cystic fibrosis 1995-2006. *J Cyst Fibros*, 7 (3), 252-257.

37. Houwen, R.H., van der Doef, H.P., Sermet, I., Munck, A., Hauser, B., Walkowiak, J. ve diğerleri. (2010). Defining DIOS and constipation in cystic fibrosis with a multicentre study on the incidence, characteristics, and treatment of DIOS. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 50 (1), 38-42.

38. Umlawska, W., Sands, D.,Zielinska, A. (2010). Age of menarche in girls with cystic fibrosis. *Folia Histochem Cytobiol*, 48 (2), 185-190.

39. Galli-Tsinopoulou, A., Moudiou, T., Mamopoulos, A., Karamouzis, M.,Nousia-Arvanitakis, S. (2006). Multifollicular ovaries in female adolescents with cystic fibrosis. *Fertil Steril*, 85 (5), 1484-1487.

40. Olveira, G.,Olveira, C. (2008). Nutrition, cystic fibrosis and the digestive tract. *Nutr Hosp*, 23 Suppl 2, 71-86.

41. Bismuth, E., Laborde, K., Taupin, P., Velho, G., Ribault, V., Jennane, F. ve diğerleri. (2008). Glucose tolerance and insulin secretion, morbidity, and death in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr*, 152 (4), 540-545.

42. Moran, A., Brunzell, C., Cohen, R.C., Katz, M., Marshall, B.C., Onady, G. ve diğerleri. (2010). Clinical care guidelines for cystic fibrosis-related diabetes: a position statement of the American Diabetes Association and a clinical practice guideline of the Cystic Fibrosis Foundation, endorsed by the Pediatric Endocrine Society. *Diabetes Care*, 33 (12), 2697-2708.

43. Sterescu, A.E., Rhodes, B., Jackson, R., Dupuis, A., Hanna, A., Wilson, D.C. ve diğerleri. (2010). Natural history of glucose intolerance in patients with cystic fibrosis: ten-year prospective observation program. *J Pediatr*, 156 (4), 613-617.

44. Rana, M., Munns, C.F., Selvadurai, H., Donaghue, K.C.,Craig, M.E. (2010). Cystic fibrosis-related diabetes in children--gaps in the evidence? *Nat Rev Endocrinol*, 6 (7), 371-378.

45. Moran, A. (2009). Abnormal glucose tolerance in CF--when should we offer diabetes treatment? *Pediatr Diabetes*, 10 (3), 159-161.

46. Chamnan, P., Shine, B.S., Haworth, C.S., Bilton, D.,Adler, A.I. (2010). Diabetes as a determinant of mortality in cystic fibrosis. *Diabetes Care*, 33 (2), 311-316.

47. Ode, K.L., Frohnert, B., Laguna, T., Phillips, J., Holme, B., Regelmann, W. ve diğerleri. (2010). Oral glucose tolerance testing in children with cystic fibrosis. *Pediatr Diabetes*, 11 (7), 487-492.

48. Brennan, A.L., Gyi, K.M., Wood, D.M., Johnson, J., Holliman, R., Baines, D.L. ve diğerleri. (2007). Airway glucose concentrations and effect on growth of respiratory pathogens in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*, 6 (2), 101-109.

49. Laguna, T.A., Nathan, B.M.,Moran, A. (2010). Managing diabetes in cystic fibrosis. *Diabetes Obes Metab*, 12 (10), 858-864.

50. Mohan, K., Miller, H., Dyce, P., Grainger, R., Hughes, R., Vora, J. ve diğerleri. (2009). Mechanisms of glucose intolerance in cystic fibrosis. *Diabet Med*, 26 (6), 582-588.

51. Alves Cde, A., Aguiar, R.A., Alves, A.C.,Santana, M.A. (2007). Diabetes mellitus in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol*, 33 (2), 213-221.

52. White, H., Morton, A.M., Peckham, D.G.,Conway, S.P. (2004). Dietary intakes in adult patients with cystic fibrosis--do they achieve guidelines? *J Cyst Fibros*, 3 (1), 1-7.

53. Olveira, G., Dorado, A., Olveira, C., Padilla, A., Rojo-Martinez, G., Garcia-Escobar, E. ve diğerleri. (2006). Serum phospholipid fatty acid profile and dietary intake in an adult Mediterranean population with cystic fibrosis. *Br J Nutr*, 96 (2), 343-349.

54. Pinto, I.C., Silva, C.P.,Britto, M.C. (2009). Nutritional, clinical and socioeconomic profile of patients with cystic fibrosis treated at a referral center in northeastern Brazil. *J Bras Pneumol*, 35 (2), 137-143.

55. Hardin, D.S. (2004). GH improves growth and clinical status in children with cystic fibrosis -- a review of published studies. *Eur J Endocrinol*, 151 Suppl 1, S81-85.

56. Shin, J., Corey, M., Kalnins, D.,P., P. (1997). A comparison of anthropomorphic standards for evaluation of CF patients. . *Pediatr Pulmonol* (14), 312.

57. Borowitz, D., Baker, R.D.,Stallings, V. (2002). Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 35 (3), 246-259.

58. Trabulsi, J., Schall, J.I., Ittenbach, R.F., Olsen, I.E., Yudkoff, M., Daikhin, Y. ve diğerleri. (2006). Energy balance and the accuracy of reported energy intake in preadolescent children with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr*, 84 (3), 523-530.

59. UK Cystic fibrosis trust nutrition Working Group. (2002).

60. Simon., M.I.S.d.S., Drehmer., M.,Menna-Barreto, S.S. (2009). Association between nutritional status and dietary intake in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol.* , 35 (10), 966-972.

61. Trabulsi, J., Ittenbach, R.F., Schall, J.I., Olsen, I.E., Yudkoff, M., Daikhin, Y. ve diğerleri. (2007). Evaluation of formulas for calculating total energy requirements of preadolescent children with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr*, 85 (1), 144-151.

62. Fuster, C.O., Fuster, G.O., Galindo, A.D., Galo, A.P., Verdugo, J.M.,Lozano, F.M. (2007). Analysis of energy expenditure in adults with cystic fibrosis: comparison of indirect calorimetry and prediction equations. *Arch Bronconeumol*, 43 (7), 366-372.

63. Dietary reference intakes for energy, carbohydrate, fiber, fat, fatty acids, cholesterol, protein and amino acids. (2005). Washington: DC: The National Academies Press.

64. Peterson, M.L., Jacobs, D.R., Jr.,Milla, C.E. (2003). Longitudinal changes in growth parameters are correlated with changes in pulmonary function in children with cystic fibrosis. *Pediatrics*, 112 (3), 588-592.

65. Pedreira, C.C., Robert, R.G., Dalton, V., Oliver, M.R., Carlin, J.B., Robinson, P. ve diğerleri. (2005). Association of body composition and lung function in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*, 39 (3), 276-280.

66. Feranchak, A.P., Sontag, M.K., Wagener, J.S., Hammond, K.B., Accurso, F.J.,Sokol, R.J. (1999). Prospective, long-term study of fat-soluble vitamin status in children with cystic fibrosis identified by newborn screen. *J Pediatr*, 135 (5), 601-610.

67. Goodin, B. (2005). Nutrition Issues in Cystic Fibrosis. . *Practıcal gastroenterology.* (5), 76-94.

68. Andersan, DH. (1939). Cystic fibrosis of the pancreas, vitamin A deficiency and bronchiectasis. *J Pediatr,* (15), 768-771.

69. Lindblad, A., Diczfalusy, U., Hultcrantz, R., Thorell, A.,Strandvik, B. (1997). Vitamin A concentration in the liver decreases with age in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 24 (3), 264-270.

70. Kawchak, D.A., Sowell, A.L., Hofley, P.M., Zemel, B.S., Scanlin, T.F.,Stallings, V.A. (1999). Longitudinal analysis shows serum carotenoid concentrations are low in children with cystic fibrosis. *J Am Diet Assoc*, 99 (12), 1569-1572.

71. Moreira, R.O., Duarte, M.P.,Farias, M.L. (2004). Disturbances of calcium-PTH-vitamin D axis in chronic liver diseases. *Arq Bras Endocrinol Metabol*, 48 (4), 443-450.

72. Conway, S., Morton, A., Oldroyd, B., Truscott, J., White, H., Smith, A. ve diğerleri. (2000). Osteosporosis and osteopenia em adults and adolescents with cystic fibrosis: prevalence and associated factors. *Thorax* (55), 789-804.

73. Bianchi, M.L., Romano, G., Saraifoger, S., Costantini, D., Limonta, C.,Colombo, C. (2006). BMD and body composition in children and young patients affected by cystic fibrosis. *J Bone Miner Res*, 21 (3), 388-396.

74. Buntain, H.M., Greer, R.M., Schluter, P.J., Wong, J.C., Batch, J.A., Potter, J.M. ve diğerleri. (2004). Bone mineral density in Australian children, adolescents and adults with cystic fibrosis: a controlled cross sectional study. *Thorax*, 59 (2), 149-155.

75. Aris, R.M., Merkel, P.A., Bachrach, L.K., Borowitz, D.S., Boyle, M.P., Elkin, S.L. ve diğerleri. (2005). Guide to bone health and disease in cystic fibrosis. *J Clin Endocrinol Metab*, 90 (3), 1888-1896.

76. West, N.E., Lechtzin, N., Merlo, C.A., Turowski, J.B., Davis, M.E., Ramsay, M.Z. ve diğerleri. (2011). Appropriate goal level for 25-hydroxyvitamin D in cystic fibrosis. *Chest*, 140 (2), 469-474.

77. Densidade mineral óssea em fibrocisticos do Distrito Federal. (2006). 17 (2), 87-92. *Comum Ciênc Saúde*, 17 (2), 87-92.

78. Kalnins, D.,Wilschanski, M. (2012). Maintenance of nutritional status in patients with cystic fibrosis: new and emerging therapies. *Drug Des Devel Ther*, 6, 151-161.

79. Wilson, D.C., Rashid, M., Durie, P.R., Tsang, A., Kalnins, D., Andrew, M. ve diğerleri. (2001). Treatment of vitamin K deficiency in cystic fibrosis: Effectiveness of a daily fat-soluble vitamin combination. *J Pediatr*, 138 (6), 851-855.

80. Van Biervliet, S., Van Biervliet, J.P., Vande Velde, S.,Robberecht, E. (2007). Serum zinc concentrations in cystic fibrosis patients aged above 4 years: a cross-sectional evaluation. *Biol Trace Elem Res*, 119 (1), 19-26.

81. Freedman, S.D., Katz, M.H., Parker, E.M., Laposata, M., Urman, M.Y.,Alvarez, J.G. (1999). A membrane lipid imbalance plays a role in the phenotypic expression of cystic fibrosis in cftr(-/-) mice. *Proc Natl Acad Sci U S A*, 96 (24), 13995-14000.

82. Dray, X., Kanaan, R., Bienvenu, T., Desmazes-Dufeu, N., Dusser, D., Marteau, P. ve diğerleri. (2005). Malnutrition in adults with cystic fibrosis. *Eur J Clin Nutr*, 59 (1), 152-154.

83. Dankert-Roelse, J.E.,Merelle, M.E. (2005). Review of outcomes of neonatal screening for cystic fibrosis versus non-screening in Europe. *J Pediatr*, 147 (3), S15-20.

84. Dopfer, R., Brand, P., Mullinger, B., Hunger, T., Haussermann, S., Meyer, T. ve diğerleri. (2007). Inhalation of tobramycin in patients with cystic fibrosis: comparison of two methods. *J Physiol Pharmacol*, 58, 5 (1), 141-154.

85. McCool, F.D.,Rosen, M.J. (2006). Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*, 129 (1), 250-259.

86. Recommended childhood and adolescent immunization schedules--United States, (2009). *Pediatrics*, 123 (1), 189-190.

87. Saiman, L.,Siegel, J. (2003). Infection control recommendations for patients with cystic fibrosis: microbiology, important pathogens, and infection control practices to prevent patient-to-patient transmission. *Infect Control Hosp Epidemiol*, 24 (5), 6-52.

88. Benden, C., Ridout, D.A., Edwards, L.B., Boehler, A., Christie, J.D.,Sweet, S.C. (2013). Body mass index and its effect on outcome in children after lung transplantation. *J Heart Lung Transplant*, 32 (2), 196-201.

89. Ollech, J.E., Kramer, M.R., Peled, N., Ollech, A., Amital, A., Medalion, B. ve diğerleri. (2008). Post-transplant diabetes mellitus in lung transplant recipients: incidence and risk factors. *Eur J Cardiothorac Surg*, 33 (5), 844-848.

90. National Health and Nutrition Examination Survey. (24.02.2006). Ağ

91. Farrell, P.M., Kosorok, M.R., Rock, M.J., Laxova, A., Zeng, L., Lai, H.C. ve diğerleri. (2001). Early diagnosis of cystic fibrosis through neonatal screening prevents severe malnutrition and improves long-term growth. Wisconsin Cystic Fibrosis Neonatal Screening Study Group. *Pediatrics*, 107 (1), 1-13.

92. Lai, H.J.,Shoff, S.M. (2008) Classification of malnutrition in cystic fibrosis: implications for evaluating and benchmarking clinical practice performance. *Am J Clin Nutr*, 88 (1), 161-166.

93. Poustie, V.J., Smyth, R.L.,Cole, T.J. (2005). Reliability of calculating body mass index centile. *Eur J Clin Nutr*, 59 (5), 717-719.

94. Clarke, M., Locker, D., Berall, G., Pencharz, P., Kenny, D.J.,Judd, P. (2006). Malnourishment in a population of young children with severe early childhood caries. *Pediatr Dent*, 28 (3), 254-259.

95. Institute of Medicine Standing Committee on the Scientific Evaluation of Dietary Reference, I. (1997). The National Academies Collection: Reports funded by National Institutes of Health. Dietary Reference Intakes for Calcium, Phosphorus, Magnesium, Vitamin D, and Fluoride. Washington (DC): National Academies Press (US) National Academy of Sciences.

96. Yankaskas, J.R., Marshall, B.C., Sufian, B., Simon, R.H., Rodman, D. (2004). Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. *Chest*, 125 (1), 1-39.

97. Renner, S., Rath, R., Rust, P., Lehr, S., Frischer, T., Elmadfa, I. ve diğerleri. (2001). Effects of beta-carotene supplementation for six months on clinical and laboratory parameters in patients with cystic fibrosis. *Thorax*, 56 (1), 48-52.

98. Wolfe, S., Conway, S.,Brownlee, K. (2001). Seasonal variation in vitamin D levels in children with cystic fibrosis in the United Kingdom. [Poster]. 14th European CF Conference. Vienna

99. Leonard, C.,Knox, A. (1997). Pancreatic enzyme supplements and vitamins in cystic fibrosis. *J Hum Nutr Diet* (10), 3-16.

100. Drury, D., Grey, V.L., Ferland, G., Gundberg, C.,Lands, L.C. (2008). Efficacy of high dose phylloquinone in correcting vitamin K deficiency in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*, 7 (5), 457-459.

101. Cantin, A.M., White, T.B., Cross, C.E., Forman, H.J., Sokol, R.J.,Borowitz, D. (2007). Antioxidants in cystic fibrosis. Conclusions from the CF antioxidant workshop, Bethesda, Maryland, November 11-12, 2003. *Free Radic Biol Med*, 42 (1), 15-31.

102. Steinkamp, G., Demmelmair, H., Ruhl-Bagheri, I., von der Hardt, H.,Koletzko, B. (2000). Energy supplements rich in linoleic acid improve body weight and essential fatty acid status of cystic fibrosis patients. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 31 (4), 418-423.

103. Hooper, L., Thompson, R.L., Harrison, R.A., Summerbell, C.D., Moore, H., Worthington, H.V. ve diğerleri. (2004). Omega 3 fatty acids for prevention and treatment of cardiovascular disease. *Cochrane Database Syst Rev* (4), Cd003177.

104. Patchell, C., MacDonald, A.,Weller, P. (1998). Pancreatic enzymes with enteral feeds - How should we give them? [Poster]. European CF Conference. Berlin.

105. Stalvey, M.S., Anbar, R.D., Konstan, M.W., Jacobs, J.R., Bakker, B., Lippe, B. ve diğerleri. (2012). A multi-center controlled trial of growth hormone treatment in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*, 47 (3), 252-263.

106. Hardin, D.S., Ellis, K.J., Dyson, M., Rice, J., McConnell, R.,Seilheimer, D.K. (2001). Growth hormone decreases protein catabolism in children with cystic fibrosis. *J Clin Endocrinol Metab*, 86 (9), 4424-4428.

107. Newkirk, M., Martinez, J.,Ewig, J. (2001). Adrenal suppression in children with cystic fibrosis treated with megestrol acetate (Megace). *Pediatr Pulmonol.* (20), 323.

108. Marchand, V., Baker, S.S., Stark, T.J., Baker, R.D. (2000). Randomized, double-blind, placebo-controlled pilot trial of megestrol acetate in malnourished children with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 31 (3), 264-269.

109. Borowitz, D., Robinson, K.A., Rosenfeld, M., Davis, S.D., Sabadosa, K.A., Spear, S.L. ve diğerleri. (2009). Cystic Fibrosis Foundation evidence-based guidelines for management of infants with cystic fibrosis. *J Pediatr*, 155 (6), S73-93.

110. Wolfe, S. (1998). A review of infant feeding practices in the UK. [Bildiri]. Proceedings of the 4th International Cystic Fibrosis Nutrition Group, at the 22nd European Cystic Fibrosis Conference, Berlin, Scientific Hospital Supplies/Nutricia.

111. Littlewood, J.M.,Wolfe, S.P. (2000). Control of malabsorption in cystic fibrosis. *Paediatr Drugs*, 2 (3), 205-222.

112. Colombo, C., Fredella, C., Russo, M.C., Faelli, N., Motta, V., Valmarana, L. ve diğerleri. (2009). Efficacy and tolerability of Creon for Children in infants and toddlers with pancreatic exocrine insufficiency caused by cystic fibrosis: an open-label, single-arm, multicenter study. *Pancreas*, 38 (6), 693-699.

113. Coates, A.C., PM. Marshall, T. (2005). Prospective audit of salt supplementation in CF infants. Suppl 2005;28: 345-6. *Pediatr Pulmonol* (28), 345-346.

114. Flume, P.A., O'Sullivan, B.P., Robinson, K.A., Goss, C.H., Mogayzel, P.J., Jr., Willey-Courand, D.B. ve diğerleri. (2007). Cystic fibrosis pulmonary guidelines: chronic medications for maintenance of lung health. *Am J Respir Crit Care Med*, 176 (10), 957-969.

115. Mozzillo, E., Franzese, A., Valerio, G., Sepe, A., De Simone, I., Mazzarella, G. ve diğerleri. (2009). One-year glargine treatment can improve the course of lung disease in children and adolescents with cystic fibrosis and early glucose derangements. *Pediatr Diabetes*, 10 (3), 162-167.

116. White, H., Pollard, K., Etherington, C., Clifton, I., Morton, A.M., Owen, D. ve diğerleri. (2009). Nutritional decline in cystic fibrosis related diabetes: the effect of intensive nutritional intervention. *J Cyst Fibros*, 8 (3), 179-185.

117. Thomas, D.E.,Elliott, E.J. (2010). The use of low-glycaemic index diets in diabetes control. *Br J Nutr*, 104 (6), 797-802.

118. Group., A.T.D.G.E.A. (2011). Draft National Evidence-Based Clinical Care Guidelines for Type 1 Diabetes in Children, Adolescents and Adults. (Rapor). Canberra, Australia. .

119. Basevi, V., Di Mario, S., Morciano, C., Nonino, F.,Magrini, N. (2011). Comment on: American Diabetes Association. Standards of medical care in diabetes. *Diabetes Care*, 34 (5), 53-54.

120. Ntimbane, T., Krishnamoorthy, P., Huot, C., Legault, L., Jacob, S.V., Brunet, S. ve diğerleri. (2008). Oxidative stress and cystic fibrosis-related diabetes: a pilot study in children. *J Cyst Fibros*, 7 (5), 373-384.

121. Kistik fibrozisli hastalarda diyet yönetimi uzlaşı raporu. (2010).

122. Bryon, M., Shearer, J.,H., D. (2008). Eating disorders and disturbance in children and adolescents with cystic fibrosis. . *Child Health Care* (37), 67-77.

123. Gilchrist, F.J.,Lenney, W. (2008). Distorted body image and anorexia complicating cystic fibrosis in an adolescent. *J Cyst Fibros*, 7 (5), 437-439.

124. Pencharz, P.B.,Durie, P.R. (2000). Pathogenesis of malnutrition in cystic fibrosis, and its treatment. *Clin Nutr*, 19 (6), 387-394.

125. Powers, S.W., Patton, S.R., Byars, K.C., Mitchell, M.J., Jelalian, E., Mulvihill, M.M. ve diğerleri. (2002). Caloric intake and eating behavior in infants and toddlers with cystic fibrosis. *Pediatrics*, 109 (5), 75-75.

126. Abbott, J., Morton, A.M., Musson, H., Conway, S.P., Etherington, C., Gee, L. ve diğerleri. (2007). Nutritional status, perceived body image and eating behaviours in adults with cystic fibrosis. *Clin Nutr*, 26 (1), 91-99.

127. Olsen, G. (1997). Cystic fibrosis in pregnancy. [Poster]. Seminars in Perinatology.

128. A reference guide to fetal and neonatal risk. (1997). [Bildiri]. Drugs in pregnancy and lactation. New York: Williams and Wilkins.

129. Use of alternative medicines in children and adults with CF. (2000).(Rapor). Building Block 24,12–14.

130. American Academy of Pediatrics: Counseling families who choose complementary and alternative medicine for their child with chronic illness or disability. Committee on Children With Disabilities. (2001). *Pediatrics*, 107 (3), 598-601.

131. Barbosa, E. (2008). Nutrição. In: Ludwing Neto N. Fibrose Cistica. Enfoque Multidisciplina. *Secretaria de Estado de Saúde.*

132. White, H., Wolfe, S.P., Foy, J.,Morton, A.M. (2007). Nutritional Intake and Status in Children With Cystic Fibrosis:Does Age Matter? . *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 44 (1).

133. Spyrides, M., Struchiner, C., Barbosa, M.,Kac, G. (2005). Efeitos das práticas alimentares sobre o crescimento infantil. *Rev Bras Saúde Matern Infant.* , 5 (2), 145-153.

134. Borowitz, D. (2000). Evidence for the diagnosis of pancreatic sufficiency. . *Pediatr Pulmonol* (29), 167-168.

135. Türkiye Beslenme Sağlık Araştırması. Beslenme Durumu ve Alışkanlıklarının Değerlendirilmesi Sonuç Raporu. (2010).

136. Türkiye Nüfus Sağlık Araştırması. Ankara, (2008).

137. Matthew, R., Sanders, K., Turner, M.T., Clare R. Wall, L., Waugh, M.,A., L. (1997). Mealtime Behavior and Parent-Child Interaction: A Comparison of Children with Cystic Fibrosis, Children with Feeding Problems, and Nonclinic Controls. . *Journal ofPediatric Psychology.*, 22 (6), 881-900.

138. Marcus, M., Lee, S.,Lai, H. (2000). Use of alternative medicines in children and adults with CF. Building Block. *Building Block* (24), 12-14.

139. Committee on Children with Disabilities, American Academy of Pediatrics, Counseling families who choose complementary and alternative medicine for their child with chronic illness or disability. (2001). *Pediatrics.* (107), 598-601.

140. Smith, C., Winn, A., Seddon, P.,Ranganathan, S. (2012). A fat lot of good: balance and trends in fat intake in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*, 11 (2), 154-157.

141. Pekcan, G. (2008). Beslenme durumunun saptanması. Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimler Fakültesi Beslenme ve Diyetetik Bölümü.

142. Davies, P.S., Erskine, J.M., Hambidge, K.M.,Accurso, F.J. (2002). Longitudinal investigation of energy expenditure in infants with cystic fibrosis. *Eur J Clin Nutr*, 56 (10), 940-946.

143. Inger, E. (2011). Dietary intake and nutritional status in a Scandinavian adult cystic fibrosis-population compared with recommendations. *Citation: Food & Nutrition Research* (55), 7561.

144. Simon, M., M., D.,SS., M.B. (2009). Associação entre o estado nutricional e a ingestão dietética em pacientes com fibrose cística. . *J Bras Pneumol*, 35 (10), 966-972.

145. Inger, E. (2011) Dietary intake and nutritional status in a Scandinavian adult cystic fibrosis-population compared with recommendations. *Citation: Food & Nutrition Research* (55), 7561.

146. Gezmen, M. (2003). Büyüme ve Gelişme Geriliği Olan Kistik Fibrozisli Hastalarda Gastrostomi İle Verilen Beslenme Desteğinin Biyokimyasal Ve Antropometrik Parametrelere Etkisinin İncelenmesi., Hacettepe Üniversitesi, Ankara.

147. Powers, S.W.,Patton, S.R. (2003). A comparison of nutrient intake between infants and toddlers with and without cystic fibrosis. *J Am Diet Assoc*, 103 (12), 1620-1625.

148. Moen, I.E., Nilsson, K., Andersson, A., Fagerland, M.W., Fluge, G., Hollsing, A. ve diğerleri. (2011). Dietary intake and nutritional status in a Scandinavian adult cystic fibrosis-population compared with recommendations. *Food Nutr Res*, 55.

149. Giacco, R., Parillo, M., Rivellese, A.A., Lasorella, G., Giacco, A., D'Episcopo, L. ve diğerleri. (2000). Long-term dietary treatment with increased amounts of fiber-rich low-glycemic index natural foods improves blood glucose control and reduces the number of hypoglycemic events in type 1 diabetic patients. *Diabetes Care*, 23 (10), 1461-1466.

150. Türkiye'ye Özgü Beslenme Rehberi. (2004). Ankara.

151. Krzyzanowska, P., Lisowska, A., Skorupa, W., Pogorzelski, A., Kaminska, B., Cichy, W. ve diğerleri. (2010). Vitamin K deficiency in patients with CF despite supplementation]. *Med Wieku Rozwoj*, 14 (1), 68-72.

152. McDonald, C.M. (2008). Validation of a nutrition risk screening tool for children and adolescents with cystic fibrosis ages 2-20 years. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 46 (4), 438-446.

153. Wiedemann, B., Paul, K.D., Stern, M., Wagner, T.O.,Hirche, T.O. (2007). Evaluation of body mass index percentiles for assessment of malnutrition in children with cystic fibrosis. *Eur J Clin Nutr*, 61 (6), 759-768.

154. Gozdzik, J., Cofta, S., Piorunek, T., Batura-Gabryel, H.,Kosicki, J. (2008). Relationship between nutritional status and pulmonary function in adult cystic fibrosis patients. *J Physiol Pharmacol*, 59,6, 253-260.

155. Bruna, M.,Janice, M.e.a. (2008). Relationship Between Nutritional Status and Maximum Inspiratory and Expiratory Pressures in Cystic Fibrosis. Relationship Between Nutritional Status and Maximum Inspiratory and Expiratory Pressures in Cystic Fibrosis. . *Respir Care*, 53 (4), 442-449.

156. Williams, J.E., Wells, J.C., Benden, C., Jaffe, A., Suri, R., Wilson, C.M. ve diğerleri. (2010). Body composition assessed by the 4-component model and association with lung function in 6-12-y-old children with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr*, 92 (6), 1332-1343.

157. Battezzati, A., Battezzati, P.M., Costantini, D., Seia, M., Zazzeron, L., Russo, M.C. ve diğerleri. (2007). Spontaneous hypoglycemia in patients with cystic fibrosis. *Eur J Endocrinol*, 156 (3), 369-376.

158. Winklhofer-Roob, B.M. (2000). Cystic fibrosis: nutritional status and micronutrients. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*, 3 (4), 293-297.

159. Souza dos Santos Simon, M.I., Drehmer, M., de Abreu, E.S.F.A., Hoffmann, A., Druck Ricachinewsky, C., de Fonseca Andrade Procianoy, E. ve diğerleri. (2011). Association of nutritional status, plasma, albumin levels and pulmonary function in cystic fibrosis. *Nutr Hosp*, 26 (6), 1322-1327.

160. Chaves, C., Britto, J., Oliveira, C., Gomes, M.,ALP., C. (2009). Associação entre medidas do estado nutricional e a função pulmonar de crianças e adolescentes com fibrose cística. . *J Bras Pneumol* (35), 5.

161. Clinical Guidelines: Care of children with cystic fibrosis. (2011). *Royal Brompton Hospital & Harefield NHS Trust.*

**HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ**
**GİRİŞİMSEL OLMAYAN**
**KLİNİK ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU**

06100 Sıhhiye-Ankara
Telefon: 0 (312) 305 1082 • Faks: 0 (312) 310 0580
E-posta: goetik@hacettepe.edu.tr

[redacted]
Sayı: 16969557 -540

14 Mayıs 2013

## *ARAŞTIRMA PROJESİ DEĞERLENDİRME RAPORU*

**Toplantı Tarihi** : 24.04.2013 ÇARŞAMBA
**Toplantı No** : 2013/08
**Proje No** : GO 13/257 (Değerlendirme Tarihi (10.04.2013)
**Karar No** : GO 13/257 - 27

Üniversitemiz Sağlık Bilimleri Fakültesi Beslenme ve Diyetetik Bölümü öğretim üyelerinden Doç. Dr. Hülya Gökmen Özel'in sorumlu araştırmacı olduğu Prof. Dr. Nural Kiper, Prof. Dr. Hayriye Uğur Özçelik, Prof. Dr. Deniz Doğru Ersöz, Prof. Dr. Elmas Ebru Güneş Yalçın ve Uzm. Dr.Nagehan Emiralioğlu ile birlikte çalışacakları Dyt. Hatice Akbıyık'ın tezi olan GO 13/257 kayıt numaralı ve ***"Kistik Fibrozisli Çocuklarda Malnütrisyon ve Beslenme Durumunun Saptanması"*** başlıklı proje önerisi Kurulumuzda değerlendirilmiş olup, etik açıdan uygun bulunmuştur.

1.Prof. Dr. Nurten Akarsu (Başkan)

İZİNLİ
2. Prof. Dr. Nüket Örnek Buken (Üye)

3. Prof. Dr. M. Yıldırım Sara (Üye)

4. Prof. Dr. Sevda F. Müftüoğlu (Üye)

5. Prof. Dr. Cenk Sökmensüer (Üye)

6. Prof. Dr. Volga Bayrakçı Tunay (Üye)

İZİNLİ
7. Prof. Dr. Songül Vaizoğlu (Üye)

8. Prof. Dr. Yılmaz Selim Erdal (Üye)

9 Prof. Dr. Melahat Görduysus (Üye)

10. Prof. Dr. Cansın Saçkesen (Üye)

11. Doç. Dr. R. Köksal Özgül (Üye)

12. Doç. Dr. Ayşe Lale Doğan (Üye)

13 Doç. Dr. S. Kutay Demirkan (Üye)

İZİNLİ
14. Doç. Dr Leyla Dinç (Üye)

14. Yrd. Doç. Dr. H. Hüsrev Turnagöl (Üye)

15. Av. Meltem Onurlu (Üye)

# ARAŞTIRMA AMAÇLI ÇALIŞMA İÇİN ÇOCUK RIZA FORMU

Sevgili Kardeşim,

Benim adım Dr……. Bağışıklık sistemi baskılanmış olan hastalarımızda bir araştırma yapıyoruz. Amacımız bu hastalarda tüberküloz tanısının konulmasında yeni geliştirilmiş olan bir tanı yönteminin yeterli ve güvenilir olup olmadığını öğrenmektir. Araştırma ile yeni bilgiler öğreneceğiz. Bu araştırmaya katılmanı öneriyoruz.

Araştırmayı ben, Dr…… ve başka bazı doktorlar birlikte yapıyoruz. Bu araştırmaya katılacak olursan senden kan alacağız ve kolunun ön kısmındaki cilt altına iğne ile bir madde vererek bir test uygulayacağız. Kan alınırken ve test yapılırken canın biraz acıyabilir ama çabuk geçecektir. Ayrıca akciğer filmi de çekilmesi gerekecektir.

Bu araştırmanın sonuçları senin gibi bağışıklık sistemi baskılanmış olan çocuklar için yararlı bilgiler sağlayacaktır. Bu araştırmanın sonuçlarını başka doktorlara da söyleyeceğiz, sonuçları bildireceğiz ama senin adını söylemeyeceğiz.

Bu araştırmaya katılıp katılmamak için karar vermeden önce anne ve baban ile konuşup onlara danışmalısın. Onlara da bu araştırmadan bahsedip onaylarını/izinlerini alacağız. Anne ve baban tamam deseler bile sen kabul etmeyebilirsin. Bu araştırmaya katılmak senin isteğine bağlı ve istemezsen katılmazsın. Bu nedenle hiç kimse sana kızmaz ya da küsmez. Önce katılmayı kabul etsen bile sonradan vazgeçebilirsin, bu tamamen sana bağlı. Kabul etmediğin durumda da doktorlar muayene ve diğer işlemlerde sana önceden olduğu gibi iyi davranır, önceye göre farklılık olmaz.

Aklına şimdi gelen veya daha sonra gelecek olan soruları istediğin zaman bana sorabilirsin. Telefon numaram ve adresim bu kağıtta yazıyor. Bu araştırmaya katılmayı kabul ediyorsan aşağıya lütfen adını ve soyadını yaz ve imzanı at. İmzaladıktan sonra sana ve ailene bu formun bir kopyası verilecektir.

Çocuğun adı, soyadı:

Çocuğun imzası:

Velisinin adı, soyadı:

Velisinin imzası:

Araştırıcının adı, soyadı, ünvanı:
Adres :
Tel:
İmza: Tarih:

**KİSTİK FİBROZİSLİ HASTALARDA MALNÜTRİSYON VE BESLENME DURUMUNUN SAPTANMASI**

**Anket No:…….** **Dosya Numarası…….**

**Adı-Soyadı:…….**

**Adres:…….**

**Tel No:……** **Tarih:……**

**A.ÇOCUĞA ve AİLEYE AİT GENEL BİLGİLER**

| | |
|---|---|
| **1.Yaş……..(yıl)** | **Doğum Tarihi:** ……/……/…….. |
| **2.Cinsiyet:** | 1.Erkek 2.Kız |
| **3. Ailedeki birey sayısı:** | …… |
| **4. Ailenin çocuk sayısı:** | …… |
| **5. Ailenin kaçıncı çocuğu:** | …….. |
| **6. Annenin yaşı:** | ……..yıl |
| **7. Annenin bu çocuğa gebelik yaşı:** | ……..yıl |
| **8. Annenin eğitim durumu:** | 1. Okur-yazar değil 2.Okur-yazar 3.İlkokul<br>4.Ortaokul 5. Lise 6. Yüksekokulu ve üzeri |
| **9. Annenin mesleği:** | 1.Ev hanımı 2.Serbest meslek 3.Memur<br>4. Ücretli 5.Emekli 6. İşçi 7. Diğer…….. |
| **10. Babanın eğitim durumu:** | 1. Okur-yazar değil 2.Okur-yazar 3.İlkokul<br>4.Ortaokul 5. Lise 6. Yüksekokulu ve üzeri |
| **11.Babanın mesleği:** | 1.Serbest meslek 2.Memur 3. Ücretli<br>4.Emekli 5. İşçi 6. İşsiz<br>7. Diğer…… |
| **12. Anne babada akrabalık var mı?** | 1.Hayır 2.Evet (akrabalık derecesi)……. |
| **13. Ailede diğer çocuklarda (varsa) KF olan var mı?** | ……. |

**B.ANTROPOMETRİK ÖLÇÜMLER**

| | İlk vizit | 3 ay önce (dosyadan) | 1 yıl önce (dosyadan) | 3 ay sonra | 1 yıl sonra |
|---|---|---|---|---|---|
| **Vücut ağırlığı (kg)** | .....<br>...../...../..... | .....<br>...../...../..... | .....<br>...../...../..... | .....<br>...../...../..... | .....<br>...../...../.....<br>.... |
| **Son iki ağırlık takibi arasında geçen süre (≥ 90 gün):** | ..... (dosyadaki bilgilerle) | | | | |
| **Günlük ağırlık kazanımı (g/gün):** | ..... (dosyadaki bilgilerle) | | | | |
| **Son iki ağırlık takibi arasında geçen süre (≥ 90 gün):** | ..... (sonraki vizite göre) | | | | |
| **Günlük ağırlık kazanımı (g/gün):** | ..... (sonraki vizite göre) | | | | |
| | **İlk vizit** | **3 ay önce (dosyadan)** | **1 yıl önce (dosyadan)** | **3 ay sonra** | **1 yıl sonra** |
| **Boy uzunluğu (cm)** | .....<br>...../...../..... | .....<br>...../...../..... | .....<br>...../...../..... | .....<br>...../...../..... | .....<br>...../...../.....<br>.... |
| **Son iki boy uzunluğu takibi arasında geçen süre (≥1 ve ≤2 yıl):** | ..... (dosyadaki bilgilerle) | | | | |
| **İki izlem arasındaki uzama farkı (cm):** | ..... (dosyadaki bilgilerle) | | | | |
| **Yıllık boy uzunluğu artışı (cm/yıl):** | ..... (dosyadaki bilgilerle) | | | | |
| **Minimum kabul edilebilir yıllık boy uzaması (cm/yıl)** | ..... (dosyadaki bilgilerle) | | | | |
| **Son iki boy uzunluğu takibi arasında geçen süre (≥1 ve ≤2 yıl):** | ..... (sonraki vizite göre) | | | | |
| **İki izlem arasındaki uzama farkı (cm):** | ..... (sonraki vizite göre) | | | | |
| **Yıllık boy uzunluğu artışı (cm/yıl):** | ..... (sonraki vizite göre) | | | | |
| **Minimum kabul edilebilir yıllık boy uzaması (cm/yıl)** | ..... (sonraki vizite göre) | | | | |

| | İlk vizit | 3 ay önce (dosyadan) | 1 yıl önce (dosyadan) | 3 ay sonra | 1 yıl sonra |
|---|---|---|---|---|---|
| BKI (kg/m$^2$) | | | | | |
| Yaşa göre BKI z skoru (2-18 yaş) | | | | | |
| Yaşa göre BKI persentil (2-18 yaş) | | | | | |
| Yaşa göre ağırlık z skoru (2-10 yaş) | | | | | |
| Yaşa göre ağırlık persnetil (2-10 yaş) | | | | | |
| Yaşa göre boy z skoru (2-18 yaş) | | | | | |
| Yaşa göre boy persentil (2-18 yaş) | | | | | |
| Boya göre ağırlık z skoru (2-5 yaş) | | | | | |
| Boya göre ağırlık persentil (2-5 yaş) | | | | | |
| Baş Çevresi (cm) | | | | | |
| Göğüs Çevresi(cm) | | | | | |
| ÜOKÇ (cm) | | | | | |
| TDKK (mm) | | | | | |
| Yağsız vücut kütl (kg) | | | | | |
| Vücut yağ kütl (kg) | | | | | |
| Vücut yağ yüzdesi (%) | | | | | |

**C. HASTANIN BESLENMESİ İLE İLGİLİ BİLGİLER**

| | |
|---|---|
| **1. Çocuğunuzun bakım ve beslenmesi ile ilgilenen kişi:** | 1.Anne 2.Baba 3.Anneanne 4.Babaanne<br>5.Bakıcı 6.Diğer ……. |
| **2. Anne sütünün tek başına verildiği süre:** | ……ay |
| **3. Anne sütünün verildiği toplam süre:** | ……..ay |
| **4. Anne sütünü ne zaman bıraktı/ kesildi?** | ……..ay |
| **5. Anne sütünün bırakılma nedeni nedir?** | 1.Sütüm kesildi 2.Süt yetersiz geldi<br>3.Çocuk istemedi 4.Anne hastalanmış<br>5.Meme başı, yara, çatlak 6.Diğer……. |
| **6. Tamamlayıcı besinlere başlama zamanı:** | ……hafta……ay |
| **7. Çocuğa anne sütünden başka ilk verilen besin:** | 1.Ticari mama 2.Yoğurt 3.İnek sütü<br>4.Meyve suyu 5.Meyve püresi 6.Muhallebi<br>7.Diğer……. |
| **8. Çocuğun şu andaki beslenme şekli nedir?** | 1. Oral yolla normal beslenme<br>2. Sadece enteral beslenme<br>3. Oral + enteral beslenme |
| **9.Çocuğunuz günde kaç öğün yemek yer?** | .....Ana öğün .....Ara öğün |
| **10. Çocuğunuzun günlük gaita sayısı kaçtır?** | ……Kez |
| **11. Pankreatik enzim replasman tedavisi dozu** | ……Ünite/kg/gün |

**12.Aşağıdaki tabloda çocuğunuzun öğünleri tüketip tüketmeme durumunu işaretleyiniz.**

| | **Sabah** | **Öğle** | **Akşam** | **Ara öğün** |
|---|---|---|---|---|
| **1.Tüketiyor** | | | | |
| **2.Tüketmiyor** | | | | |

| | |
|---|---|
| **13. Çocuğunuz ek vitamin/mineral kullanıyor mu?** | **1.Hayır** **2.Evet** |

**Eğer cevabınız evet ise destek amacıyla neler veriyorsunuz**?.....
.....
.....
.....

| | Başlama zamanı (ay) | Sıklık (günde…..kez) | Miktar (adet) |
|---|---|---|---|
| **Kalsiyum (Adı:.....)** | | | |
| **Demir (Adı:.....)** | | | |
| **Multi vitamin ve mineral (Adı:.....)** | | | |
| **Balık yağı (Adı:.....)** | | | |
| **Diğer (Adı:.....)** | | | |
| **Diğer (Adı:.....)** | | | |

**ÇOCUĞUNUZUN KULLANDIĞI İLAÇLAR, TUZ ve DOZLARI**

| | |
|---|---|
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |

# 24 SAATLİK GERİYE DÖNÜK BESİN TÜKETİM KAYDI

**Anket No:……..** **Tarih:..../...../.....**

| ÖĞÜN | BESİN ADI- İÇİNDEKİLER | MİKTARI (g) |
|---|---|---|
| **SABAH** | | |
| **KUŞLUK** | | |
| **ÖĞLE** | | |
| **İKİNDİ** | | |
| **AKŞAM** | | |
| **GECE** | | |

**Toplam su:**……bardak……..mL **Toplam içecek:** …….. mL **Toplam sıvı:** …….. mL

**BİYOKİMYASAL BULGULAR**

| Değişkenler | İlk vizit | 3 ay sonra | 1 yıl sonra |
|---|---|---|---|
| Açlık kan şekeri (mg/dL) | | | |
| Hemotokrit (%) | | | |
| Albümin (g/dL) | | | |
| A vitamini (U/L) | | | |
| D vitamini (U/L) | | | |
| E vitamini | | | |
| K vitamini | | | |
| ALT (U/L) | | | |
| AST (U/L) | | | |
| Na (mEq/dL) | | | |
| Ca (mg/dL) | | | |
| K (mEq/dL) | | | |

**SOLUNUM İŞLEV TESTLERİ**

| Değişkenler | İlk vizit | 3 ay sonra | 1 yıl sonra |
|---|---|---|---|
| FVC (%) | | | |
| $FEV_1$ (%) | | | |
| $FEF_{25-75}$ | | | |

**SON 1 YILDA BALGAM KÜLTÜRLERİNDE KOLONİZE OLAN MİKROORGANİZMALAR**

| | |
|---|---|
| | |
| | |
| | |
| | |

**SON 1 YILDA KULLANILAN ANTİBİYOTİKLER**

| | |
|---|---|
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |
| | |

**KOMPLİKASYONLAR (HASTALIK SÜRESİNCE OLUŞMUŞ)**

| GIS | Solunum | Endokrin | Diğer |
|---|---|---|---|
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |