

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

**ERİŞKİN KİSTİK FİBROZİSLİ BİREYLERDE KEMİK
MİNERAL YOĞUNLUĞUNUN POSTÜR, SOLUNUM
FONKSİYONLARI VE FONKSİYONEL EGZERSİZ
KAPASİTESİ ÜZERİNE ETKİSİ**

Fzt. Aysu YALMAN

**Kardiopulmoner Rehabilitasyon Programı
YÜKSEK LİSANS TEZİ**

**ANKARA
2024**

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

**ERİŞKİN KİSTİK FİBROZİSLİ BİREYLERDE KEMİK
MİNERAL YOĞUNLUĞUNUN POSTÜR, SOLUNUM
FONKSİYONLARI VE FONKSİYONEL EGZERSİZ
KAPASİTESİ ÜZERİNE ETKİSİ**

Fzt. Aysu YALMAN

**Kardiopulmoner Rehabilitasyon Programı
YÜKSEK LİSANS TEZİ**

**TEZ DANIŞMANI
Doç. Dr. Aynur DEMİREL**

**ANKARA
2024**

Erişkin Kistik Fibrozisli Bireylerde Kemik Mineral Yoğunluğunun Postür, Solunum Fonksiyonları ve Fonksiyonel Egzersiz Kapasitesi Üzerine Etkisi

Öğrenci: Fzt. Aysu YALMAN

Danışman: Doç. Dr. Aynur DEMİREL

Bu tez çalışması 12.01.2024 tarihinde jürimiz tarafından "Kardiopulmoner Rehabilitasyon Programı" nda yüksek lisans tezi olarak kabul edilmiştir.

Jüri Başkanı:	Prof. Dr. Deniz İNAL İNCE (Hacettepe Üniversitesi)	(imza)
Tez Danışmanı:	Doç. Dr. Aynur DEMİREL (Hacettepe Üniversitesi)	(imza)
Üye:	Prof. Dr. Naciye VARDAR YAĞLI (Hacettepe Üniversitesi)	(imza)
Üye:	Prof. Dr. Melda SAĞLAM (Hacettepe Üniversitesi)	(imza)
Üye:	Dr. Öğretim Üyesi İsmail OKUR (Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi)	(imza)

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

12 Şubat 2024

Prof. Dr. Müge YEMİŞCİ ÖZKAN
Enstitü Müdürü

YAYIMLAMA VE FİKRİ MÜLKİYET HAKLARI BEYANI

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

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

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

- o Enstitü / Fakülte yönetim kurulu kararı ile tezimin erişime açılması mezuniyet tarihimden itibaren 2 yıl ertelenmiştir. ⁽¹⁾
- Enstitü / Fakülte yönetim kurulunun gerekçeli kararı ile tezimin erişime açılması mezuniyet tarihimden itibaren 6 ay ertelenmiştir. ⁽²⁾
- o Tezimle ilgili gizlilik kararı verilmiştir.

...../...../.....

Fzt. Aysu YALMAN

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

- (1) *Madde 6. 1. Lisansüstü tezle ilgili patent başvurusu yapılması veya patent alma sürecinin devam etmesi durumunda, tez danışmanının önerisi ve enstitü anabilim dalının uygun görüşü üzerine enstitü veya fakülte yönetim kurulu iki yıl süre ile tezin erişime açılmasının ertelenmesine karar verebilir.*
- (2) *Madde 6. 2. Yeni teknik, materyal ve metotların kullanıldığı, henüz makaleye dönüşmemiş veya patent gibi yöntemlerle korunmamış ve internetten paylaşılması durumunda 3. şahıslara veya kurumlara haksız kazanç imkanı oluşturabilecek bilgi ve bulguları içeren tezler hakkında tez danışmanının önerisi ve enstitü anabilim dalının uygun görüşü üzerine enstitü veya fakülte yönetim kurulunun gerekçeli kararı ile altı ayı aşmamak üzere tezin erişime açılması engellenebilir.*
- (3) *Madde 7. 1. Ulusal çıkarları veya güvenliği ilgilendiren, emniyet, istihbarat, savunma ve güvenlik, sağlık vb. konulara ilişkin lisansüstü tezlerle ilgili gizlilik kararı, tezin yapıldığı kurum tarafından verilir *. Kurum ve kuruluşlarla yapılan işbirliği protokolü çerçevesinde hazırlanan lisansüstü tezlere ilişkin gizlilik kararı ise, ilgili kurum ve kuruluşun önerisi ile enstitü veya fakültenin uygun görüşü üzerine üniversite yönetim kurulu tarafından verilir. Gizlilik kararı verilen tezler Yükseköğretim Kuruluna bildirilir. Madde 7.2. Gizlilik kararı verilen tezler gizlilik süresince enstitü veya fakülte tarafından gizlilik kuralları çerçevesinde muhafaza edilir, gizlilik kararının kaldırılması halinde Tez Otomasyon Sistemine yüklenir*

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

ETİK BEYAN

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

Fzt. Aysu YALMAN

TEŞEKKÜR

Lisans ile başlayıp yüksek lisans ile devam eden eğitim sürecim ve tez sürecim boyunca ufku her adımda desteğini sürdüren, bilgi ve deneyimlerini sunmaktan çekinmeyen, tez ve eğitim sürecinin yanında manevi olarak da yanımda olup beni destekleyen, öğrencisi olmaktan onur duyduğum çok kıymetli danışman hocam Sayın Doç. Dr. Aynur DEMİREL'e,

Tez süresince tezime olan destek ve katkılarından ötürü kıymetli hocam Sayın Prof. Dr. Naciye VARDAR YAĞLI'ya, hastaların sistematik bir biçimde yönlendirilmesini sağlayan Sayın Prof. Dr. Ebru DAMADOĞLU'na, hem hastaların yönlendirilmesini sağlayıp hem de süreç boyunca iletişim halinde kalıp süreci en iyi şekilde yönetmemi sağlayan Sayın Öğr. Gör. Dr. Oğuz KARCIOĞLU'na, yüksek lisans eğitimime verdikleri destekten ötürü Sayın Prof. Dr. Deniz İNAL İNCE'ye, Sayın Prof. Dr. Melda SAĞLAM'a, Sayın Prof. Dr. Ebru ÇALIK KÜTÜKCÜ'ye,

Hastaların iyiliğini önceleyen ve yönlendirilmesini sağlayan sevgili Dr. Duygu AYDIN'a, Dr. Burak Kağan ELÇİ'ye ve Dr. Kamala BAYLAROVA'ya,

Kardiyopulmoner Rehabilitasyon Ünitesi'nde hasta alışı sürecinde beni destekleyen sevgili meslektaşlarım Uzm. Fzt. Aydan Aslı AKSEL UYLAR'a, Uzm. Fzt. Ceyhun TOPCUOĞLU'na ve Uzm. Fzt. Elif KOCAAĞA'ya,

Tüm süreç boyunca desteklerini esirgemeyerek yardımcı olan meslektaşlarım sevgili Uzm. Fzt. Hidaye YAMIKAN'a, Uzm. Fzt. Merve ÇÖMLEKÇİ'ye, Fzt. İrem SELEOĞLU'na, Uzm. Fzt. Mustafa ÇELİK'e, Uzm. Fzt. Berk DEVELİK'e ve Fzt. Zeynep SOYOĞLU'na,

Hayatımda olup her durumda beni motive ederek manevi desteğini esirgemeyen sevgili dostlarım ve meslektaşlarım Uzm. Fzt. Burcu ŞENOL GÖKALP'e ve Uzm. Fzt. Karya POLAT'a,

Sevgilerini ve desteklerini hep yanımda hissettiğim, her durumda arkamda olan ve bugünkü vizyonuma sahip olmamı sağlayan sevgili annem Sevda YALMAN, sevgili babam Turgut YALMAN ve sevgili ağabeyim Aykut YALMAN'a,

Uzaktan da olsa beni desteklediğini hissettiren tüm arkadaşlarım ve aile fertlerime,

Eğitime ve bilime verdiği önem ile bugünlere gelmemizi sağlayan, bilimin ışığında atacağımız nice adımların öncüsü olan Ulu Önder Mustafa Kemal ATATÜRK'e,

Tezime katılan tüm bireylere ve bu süreçte benimle birlikte sevinebilen herkese,

Sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

ÖZET

Yalman A., Erişkin Kistik Fibrozisli Bireylerde Kemik Mineral Yoğunluğunun Postür, Solunum Fonksiyonları ve Fonksiyonel Egzersiz Kapasitesi Üzerine Etkisi, Hacettepe Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Kardiyopulmoner Rehabilitasyon Programı, Yüksek Lisans Tezi, Ankara, 2024. Kistik Fibrozis’li (KF) bireylerde, sistemik etkiler sonucunda kemik mineral dansitesinde (KMD) azalma genellikle görülen bir durumdur. Bu çalışmanın amacı, kemik mineral dansitesi düşük ve normal olan erişkin KF’li bireylerde postüral değişim, gövde stabilizasyonu, solunum fonksiyonları, fonksiyonel egzersiz kapasitesi, postüral değişimlere bağlı vücut farkındalığı ve kozmetik deformite algı düzeylerini incelemektir. Bireylerin fiziksel ve demografik bilgileri ile KMD ölçüm sonuçları kaydedildi. Dispne değerlendirmesi için *Modifiye Medikal Research Council* Skalası, fonksiyonel egzersiz kapasitesi değerlendirmesi için Artan Hızda Kemik Yürüme Testi kullanıldı. Spirometre ile solunum fonksiyon testi; ağız basınç ölçüm cihazı ile solunum kas kuvveti; Power Breathe cihazı ile artan eşik yükünde ve sabit eşik yükünde solunum kas endurans testleri uygulandı. Periferik kas kuvveti için Quadriceps ve el kavrama kas kuvveti değerlendirildi. Bireylerin son 6 ayda çekilmiş olan radyografi görüntüleri kullanılarak Cobb açısı ölçümü yapıldı ve gözlemsel postür değerlendirmesi için Corbin Postür Analizi kullanıldı. Vücut kompozisyonu Skinfold kaliper ile; *core* stabilizasyon *Sahrmann’s Core* Stabilizasyon Testi ile; vücut farkındalığı Vücut Farkındalığı Oranı Anketi (VFOA) ile; kozmetik deformite algısı *Walter Reed* Görsel Değerlendirme Skalası, Gövde Görünüş Algısı Skalası (TAPS) ve TAPS kifoz parametresi (KyphoTAPS) ile değerlendirildi. Günlük yaşam aktiviteleri ve fiziksel aktivite değerlendirmeleri için London Chest Günlük Yaşam Aktiviteleri Ölçeği ve Bouchard’ın Üç Günlük Fiziksel Aktivite Kaydı uygulandı. Bireylerin ağrı şiddeti Görsel Analog Skalası (VAS) ile kaydedildi. Çalışmaya klinik olarak stabil olan, KF tanısı almış, 18-45 yaş aralığında bulunan ($24,60 \pm 5,72$), 20’si kadın 25’i erkek olmak üzere toplam 45 birey dahil edildi. Bireyler düşük KMD ve normal KMD olan bireyler olarak iki gruba ayrıldı. Çalışma sonucunda düşük KMD’li bireylerde solunum fonksiyonları, vücut yağ yüzdesi, VFOA fonksiyon parametresi sonucu normal KMD’li bireylere göre daha düşük bulunurken ($p < 0,05$); günlük yaşam aktivitelerindeki etkilenimleri ve kozmetik deformite algıları normal KMD’li bireylere göre daha yüksek bulundu ($p < 0,05$). Dispne seviyesi, fonksiyonel egzersiz kapasitesi, solunum kas kuvveti ve enduransı, periferik kas kuvveti, postür, *core* stabilizasyon ve fiziksel aktivite seviyeleri düşük ve normal KMD’ye sahip olan bireylerde benzerdi ($p > 0,05$). KF’li erişkin bireylerde KMD azalmasının bireylerdeki olumsuz etkilerini önlemek adına KMD azalmasından etkilenebilecek iskelet kas sistemi, solunum sistemi, günlük yaşam aktiviteleri, postüral değişimlere bağlı kozmetik deformite algısı ve vücut kompozisyonunun değerlendirilmesi ve ileriki çalışmalarda takip edilmesi gereken parametreler olduklarının göz önünde bulundurulması önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: kistik fibrozis, kemik mineral dansitesi, postür, solunum fonksiyon testleri, rehabilitasyon

ABSTRACT

Yalman A., The Effect of Bone Mineral Density on Posture, Respiratory Functions and Functional Exercise Capacity in Adults with Cystic Fibrosis, Hacettepe University, Graduate School of Health Sciences, Cardiopulmonary Rehabilitation Program, Master Thesis, Ankara, 2024. In individuals with Cystic Fibrosis (CF), a decrease in bone mineral density (BMD) as a result of systemic effects is a common condition. The aim of this study was to examine postural change, trunk stabilization, pulmonary function, functional exercise capacity, body awareness and cosmetic deformity perception levels due to postural changes in adults with CF with low and normal bone mineral density. Physical and demographic characteristics and BMD measurement results were recorded. The Modified Medical Research Council Scale was used for dyspnea assessment and the Incremental Shuttle Walking Test was used for functional exercise capacity assessment. Lung function was measured using a spirometer, respiratory muscle strength was measured using a mouth pressure measuring device, respiratory muscle endurance tests at incremental threshold load and fixed threshold load were measured using a Power Breathe device. Quadriceps and handgrip muscle strength were evaluated for peripheral muscle strength. Cobb angle was measured using radiographs taken in the last 6 months and Corbin Posture Analysis was used for observational posture assessment. Body composition was assessed using a Skinfold caliper; core stabilization was assessed using Sahrman's Core Stabilization Test; body awareness was assessed using Body Awareness Rating Questionnaire (BARQ-T); cosmetic deformity perception was assessed using Walter Reed Visual Assessment Scale, Trunk Appearance Perception Scale (TAPS) and TAPS kyphosis parameter (KyphoTAPS). The London Chest Activities of Daily Living Scale and Bouchard's Three-Day Physical Activity Record were used to assess activities of daily living and physical activity. Pain severity was recorded using the Visual Analogue Scale (VAS). A total of 45 clinically stable individuals diagnosed with CF, aged 18-45 years (24.60 ± 5.72), 20 females and 25 males were included in the study. Adults with CF were divided into two groups as low BMD and normal BMD. Lung function, body fat percentage, BARQ-T function parameter results were found to be lower in adults with low BMD compared to adults with normal BMD ($p < 0.05$); while activities of daily living and cosmetic deformity perception were found to be higher than those of with normal BMD ($p < 0.05$). Dyspnea level, functional exercise capacity, respiratory muscle strength and endurance, peripheral muscle strength, posture, core stabilization and physical activity levels were similar in adults with low and normal BMD ($p > 0.05$). It is recommended that skeletal muscle system, respiratory system, activities of daily living, cosmetic deformity perception due to postural changes and body composition are parameters that should be taken into consideration during the evaluation that these are parameters that should be taken into account for follow-up in future studies.

Keywords: cystic fibrosis, bone mineral density, posture, respiratory function tests, rehabilitation

İÇİNDEKİLER

ONAY SAYFASI	iii
YAYIMLAMA VE FİKRİ MÜLKİYET HAKLARI BEYANI	iv
ETİK BEYAN	v
TEŞEKKÜR	vi
ÖZET	vii
ABSTRACT	viii
İÇİNDEKİLER	ix
SİMGELER VE KISALTMALAR	xi
ŞEKİLLER	xiii
TABLolar	xiv
1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER	4
2.1. Kistik Fibrozis'in Tanımı	4
2.2. Epidemiyoloji	4
2.3. Patofizyoloji	5
2.4. Kemik Metabolizması Etkilenimi	6
2.5. Kas-İskelet Sistemi Etkilenimi	7
2.6. Solunum Sistemi Etkilenimi	7
2.7. Gastrointestinal Sistem Etkilenimi	8
2.8. Endokrin Sistem Etkilenimi ve Endokrin Komorbiditeler	9
2.8.1. KF İlişkili Diyabet	9
2.8.2. İnfertilite	10
2.8.3. Büyüme Hormonu İle İlgili Değişiklikler	10
3. BİREYLER VE YÖNTEM	11
3.1. Bireyler	11
3.2. Yöntem	12
3.2.1. Demografik ve Fiziksel Özellikler	13
3.2.2. Dispnenin Değerlendirilmesi	13
3.2.3. Fonksiyonel Egzersiz Kapasitesinin Değerlendirilmesi	13
3.2.4. Solunum Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi	15
3.2.5. Bireyin Kas İskelet Sistemine İlişkin Değerlendirmeler	17

3.2.6. Postür Değerlendirmesi	19
3.2.7. Core Stabilizasyon Değerlendirmesi	21
3.2.8. Anketler	22
3.2.9. Günlük Yaşam ve Fiziksel Aktivite İlişkili Değerledirmeler	23
3.2.10. Ağrının Değerlendirilmesi	24
3.3. Çalışma Basamakları	24
3.4. İstatistiksel Analiz	25
4. BULGULAR	27
5. TARTIŞMA	42
6. SONUÇ VE ÖNERİLER	53
7. KAYNAKLAR	55
8. EKLER	66
EK-1: Tez Çalışması ile İlgili Etik Kurul İzni	
EK-2: Araştırma Amaçlı Çalışma İçin Aydınlatılmış Onam Formları	
EK-3: Değerlendirme Formu	
EK-4: Bildiri Özeti	
EK-5: Orjinallik Ekran Çıktısı	
EK-6: Dijital Makbuz	
9. ÖZGEÇMİŞ	75

SİMGELER VE KISALTMALAR

%	Yüzde
25(OH)D	D vitamini
AHMYT	Artan Hızda Mekik Yürüme Testi
cm	Santimetre
DKB	Diastolik kan basıncı
FEF %25-75	Zorlu Vital Kapasitenin %25-%75'i Arasındaki Ekspiratuar Akım
FEV₁	1. Saniyedeki Zorlu Ekspirasyon Volümü
FEV₁/FVC	Birinci Saniyedeki Zorlu Ekspirasyonun Zorlu Vital Kapasiteye Oranı
FVC	Zorlu Vital Kapasite
KF	Kistik Fibrozis
KFTR	Kistik Fibrozis Transmembran Regülatör
kg/m²	Kilogram/metrekare
KH	Kalp Hızı
KMD	Kemik Mineral Dansitesi
L	Litre
LCADL	<i>London Chest Activity of Daily Living</i>
m	Metre
Maks	Maksimum
MEP	Maksimal Ekspiratuar Basıncı
MET	Metabolik Eşdeğer Seviyesi
MIP	Maksimal İnspiratuar Basıncı
Min	Minimum
mmol	Milimol
mMRC	<i>Modified Medical Research Council</i>
n	Birey Sayısı
p	İstatistiksel Yanılma Olasılığı
PEF	Tepe Akım Hızı
SKB	Sistolik Kan Basıncı
SpO₂	Oksijen Satürasyonu
SPSS	<i>Statistical Package for the Social Sciences</i>

TAPS	Gövde Görünüş Algısı Skalası
VKI	Vücut Kütle İndeksi
VYA	Vücut Yağ Ağırlığı
VYY	Vücut Yağ Yüzdesi
X (SS)	Ortalama (Standart Sapma)
YVA	Yağsız Vücut Ağırlığı
WRGDS	<i>Walter Reed</i> Görsel Değerlendirme Skalası

ŞEKİLLER

Şekil		Sayfa
3.1.	Çalışmaya katılan bireylere ait akış diyagramı	12
3.2.	Artan Hızda Mekik Yürüme Testi	14
3.3.	Solunum kas kuvveti ölçümü	16
3.4.	Solunum kas enduransı değerlendirme	17
3.5.	El kavrama kuvveti ölçümü	18
3.6.	Diz ekstansör kas kuvveti ölçümü	19
3.7.	Corbin Postür Analizi lateral ve posterior yönden değerlendirme	20
3.8.	Skinfold ile deri kıvrım kalınlığı ölçümü	21
3.9.	Stabilizer ile <i>core</i> stabilizasyon değerlendirme	22

TABLOLAR

Tablo	Sayfa
4.1. Çalışmaya katılan bireylerin fiziksel özellikleri ve demografik bilgileri	27
4.2. Kemik mineral dansitesine göre bireylerin demografik özelliklerinin dağılımları	29
4.3. Bireylerin hematolojik değerlerinin KMD düşük ve normal olan bireylerde karşılaştırılması	31
4.4. KMD düşük ve normal olan bireylerin modifiye Medical Research Council dispne ölçeği değerleri	32
4.5. KMD düşük ve normal olan bireylerin fonksiyonel egzersiz kapasitesi değerleri istatistiksel tanımlayıcıları	33
4.6. KMD normal ve düşük bireylerde solunum fonksiyon testi değerlerinin istatistiksel tanımlayıcıları	34
4.7. KMD düşük ve normal olan bireylerde solunum kas kuvveti sonuçları	35
4.8. KMD düşük ve normal olan bireylerde sabit ve artan eşik yükünde solunum kas endurans testi sonuçları	35
4.9. KMD normal ve düşük olan bireylerde periferik kas kuvveti değerleri istatistiksel tanımlayıcıları	36
4.10. KMD normal ve düşük olan bireylerde Corbin Postür Analizi sonuçları	36
4.11. KMD normal ve düşük olan bireylerde Corbin Postür Analizi sınıflandırması sonuçları	37
4.12. KMD normal ve düşük olan bireylerde Cobb açısı ve WRGDS değerlerinin istatistiksel tanımlayıcıları	37
4.13. KMD normal ve düşük olan bireylerde Skinfold ölçüm sonucuna göre vücut yağ oranı istatistiksel tanımlayıcıları	38
4.14. KMD normal ve düşük olan bireylerde <i>Sahrmann's core</i> stabilizasyon testi sonucu	38
4.15. KMD normal ve düşük olan bireylerde Vücut Farkındalığı Oranı Anketi parametre değerleri ve toplam değerinin istatistiksel tanımlayıcıları	39
4.16. KMD normal ve düşük olan bireylerde Postüral Algı Anketleri Sonuçları	39
4.17. KMD düşük ve normal olan bireylerde London Chest Günlük Yaşam Aktiviteleri Ölçeği parametreleri ve toplam puan sonuçları istatistiksel tanımlayıcıları	40
4.18. KMD düşük ve normal olan bireylerde Bouchard Üç Günlük Fiziksel Aktivite Kaydı günlük enerji tüketimi sonuçları	40
4.19. KMD düşük ve normal olan bireylerde Bouchard Üç Günlük Fiziksel Aktivite Kaydı günlük fiziksel aktivite düzeyi sonuçları	41

4.20. KMD normal ve düşük olan bireylerde ağrı şiddeti değerlendirme sonuçları istatistiksel tanımlayıcıları

1. GİRİŞ

Kistik Fibrozis (KF), genellikle doğumla birlikte semptomları başlayan, otozomal resesif geçişli, pulmoner sistem etkilenimi başta olmak üzere gastrointestinal sistem, kas iskelet sistemi ve birçok sistemi içine alan multiorgan sistem yetmezliği ile karakterize olan genetik bir hastalıktır (1). Daha çok beyaz ırkta görülen bu hastalığın insidansı, popülasyonlar arasında da farklılık göstermektedir. Beyaz ırkta ortalama olarak 1/3000-6000 oranında rapor edilmiştir, hastalık taşıyıcılık oranının ise, Avrupa kökenli bireylerde 1/28 ile 1/40 oranları arasında değiştiği belirtilmiştir (2). Ülkemizde ise kistik fibrozis insidansı farklı çalışmalarda 1/3000 ile 1/3400 olarak raporlanmıştır ancak akraba evliliklerinin fazla olması nedeniyle beklenen oranların raporlanan oranlardan daha yüksek olduğu da düşünülmektedir (3, 4). KF ile ilişkili morbiditede hastalıkla baş etmeye yönelik birçok gelişmeye rağmen hala en büyük etkenin tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları olduğu belirtilmektedir (5). KF, kistik fibrozis transmembran regülatör (KFTR) genini taşıyan 7. otozomal kromozomda meydana gelen mutasyon sonucu ortaya çıkar. KFTR geninin 2000'den fazla mutasyonu tanımlanmıştır, bunlardan en yaygın olanı $\Delta F508$ mutasyonudur (6). KFTR genindeki farklı mutasyonlar, KFTR geninin fonksiyonu üzerinde çeşitli etkilere neden olarak hastalığın farklı fenotiplerde ortaya çıkmasına yol açabilmektedir. Bazı mutasyonların, hastalığın daha hafif seyreden formlarına neden olabildiği belirtilmektedir, ancak bu daha nadir mutasyonlara sahip hastaların hastalıklarının ilerleyişi konusunda yeterli kanıt bulunmamaktadır (7). Kistik fibrozis transmembran regülatör geni, hücrelerde ozmotik denge ve tuz-su taşınmasından sorumludur. KFTR genindeki mutasyonlar solunum fonksiyonu ve biyomekaniğinde değişikliklere, kas iskelet sistemi etkilenimlerine, pankreas fonksiyonlarında ve hormonal sistemde değişikliklere neden olmaktadır (1, 7). Gelişmiş tanı koyma yöntemleri, semptomatik tedaviler ve multidisipliner yaklaşım ile bakım verilmesi sayesinde, bu hastalığa sahip olan bireylerin sağkalım oranları ve yaşam süresi beklentileri artmıştır. 1950'lerde sadece birkaç ay süren bir ömre sahipken, bugün ortalama 40 yıl süren bir yaşam beklentisine sahip oldukları, hatta İngiltere'de bu sürenin 50 yıla kadar yükseldiği açıklanmıştır (8, 9).

KF sağkalım oranlarındaki artışla birlikte, sadece pulmoner etkilenim değil, KF ile ilişkili diyabet, böbrek hastalığı, kemik ve eklem hastalığı ile depresyon gibi

kronik ko-morbiditeler önem kazanmıştır. Bu eşlik eden problemlerin her biri erişkin çağındaki yıllar boyunca yaşla birlikte giderek artan bir seyre sahiptir. Eşlik eden problemlerin sağlıkla ilgili yaşam kalitesi üzerindeki potansiyel olumsuz etkilerini azaltmak, önlemeye çalışmak, hastalığın etkilerini en aza indirmek ve hastaların yaşam kalitesini en iyi hale getirebilmek için, tedavi planları sadece pulmoner semptomları değil, aynı zamanda eşlik eden sağlık sorunlarını da ele almalıdır. Bu bütüncül yaklaşım, bireylerin yaşamlarını daha iyi yönetmelerine ve KF ile yaşamalarına ve adapte olmalarına daha fazla yardımcı olacaktır (10).

KF'li bireylerde düşük kemik mineral dansitesi (KMD) genetik faktörler, glukokortikoid kullanımı, yetersiz beslenme, fiziksel inaktivite ve pankreas yetmezliğine bağlı yağ emilim bozukluğu kaynaklı D vitamini emilim bozukluğu gibi nedenlere bağlıdır (11). KMD'nin düşmesiyle birlikte ortaya çıkan osteopeni, KF'li hastalarda sık rastlanan bir durumdur ve özellikle düşük vücut kütle indeksine sahip yaşlı ileri olan hastalarda kötü genel durumla ilişkilendirilir (12, 13). KMD ve iskelet sağlığını etkileyen en önemli beslenme faktörlerinden birisi D vitamini eksikliğidir. D vitamini eksikliğinin KMD'yi azaltması yönündeki etkisi sonucunda gelişen postüral bozukluklar solunum fonksiyonlarını da olumsuz etkilemektedir (11, 14). D vitamini eksikliği nedeniyle KF'li bireylerde artmış kifoz ve skolyoz gibi postüral bozuklukların yaygın görüldüğü gösterilmiştir (15). Bunun yanında postüral bozuklukların bir sebebi de hiperinflasyon ve akciğer obstrüksiyonudur. Ventilasyon sınırlandığında göğüs ve gövde kaslarının da solunuma yardımcı olabilmesi için postürde değişiklikler meydana gelebilir ve bu aynı zamanda solunum biyomekaniğinde de değişiklikler meydana getirir (15, 16). Hastalığın kronik seyri nedeniyle göğüs hiperinflasyonunun artışı torakal omurga, omuz kafesi ve pelvik kuşakta bir dizi bozukluğa yol açabilmektedir. Hiperinflasyon, inspiratuar kasların çalışma süresini kısaltır, bu da mekanik bir dezavantaj oluşturur ve kasların kompliyansını azaltır (17).

Bu bilgiler doğrultusunda, kemik mineral dansitesi düşük ve normal olan yetişkin Kistik Fibrozis'li bireylerde postüral değişim, gövde mobilitesi, gövde stabilizasyonu, solunum fonksiyonları, fonksiyonel egzersiz kapasitesi ve postüral değişimlere bağlı vücut farkındalığı ve kozmetik deformite algı düzeylerini incelemek amaçlanmıştır.

H0₁: Kemik mineral dansitesi düşük bireyler ile normal olan bireylerde postüral deęişimler, postüral algı, ağrı yeri ve şiddeti benzerdir.

H1₁: Kemik mineral dansitesi düşük bireyler ile normal olan bireylerde postüral deęişimler, postüral algı, ağrı yeri ve şiddeti farklıdır.

H0₂: Kemik mineral dansitesi düşük ve normal olan bireylerde solunum fonksiyonları, fonksiyonel egzersiz kapasitesi ve fiziksel aktivite düzeylerine ilişkin parametreler benzerdir.

H1₂: Kemik mineral dansitesi düşük ve normal olan bireylerde solunum fonksiyonları, fonksiyonel egzersiz kapasitesi ve fiziksel aktivite düzeylerine ilişkin parametreler farklıdır.

H0₃: Kemik mineral dansitesi düşük olan bireylerde Cobb açısı benzerdir.

H1₃: Kemik mineral dansitesi düşük olan bireylerde Cobb açısı farklıdır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Kistik Fibrozis'in Tanımı

KF, otozomal resesif geçişli genetik bir bozukluk olup ekzokrin salgıya bağlı olan akciğer, pankreas, karaciğer gibi organları etkileyen ve başlıca solunum sistemi olmak üzere gastrointestinal sistem, üreme sistemi ve kas iskelet sistemi gibi sistemleri etkileyerek çoklu organ ve sistem tutulumu yaratmaktadır (18). 7. kromozomun uzun kolunda bulunan kistik fibrozis transmembran regülatör genindeki (KFTR) mutasyon sonucu ortaya çıkar (19). Bu gen, özellikle solunum yolları, sindirim sistemi, salgı bezleri gibi bölümlerde bulunan epitel hücrelerinde klor ve sodyum taşınmasını düzenlemeye yardımcı olan ve iyon kanalı şeklinde görev alan KFTR proteininin üretilmesinden sorumludur (20). Akciğerlerde meydana gelen KFTR işlev bozukluğu sonucunda artmış mukus hava yollarına yapışır ve bu durum mukosilyar temizliği azaltır (21). Azalan mukosilyar aktivite, solunum yollarında ve sinüslerde kronik bakteriyel enfeksiyonlara, pankreatik ekzokrin salgı yetersizliği nedeniyle sindirimin bozulmasına, erkeklerde kısırlığa ve terde artmış klorür konsantrasyonuna neden olur (22). Multiorgan sistem hastalığı olmasına rağmen bireylerde morbidite ve mortaliteye en fazla neden olan, KF'nin solunum sistemi üzerindeki etkileridir (1, 21). KFTR genindeki mutasyonun 2000'den fazla varyantı tanımlanmıştır, ancak henüz hepsinin fonksiyonel etkisi tam anlamıyla bilinmemektedir (23). Tanısı, yenidoğan taraması, ter testi (klorür konsantrasyonunun 60 mmol/L'den fazla olması) ve KFTR gen mutasyonunu gösteren genetik testler ile konmaktadır (9).

2.2. Epidemiyoloji

KF'nin insidansı popülasyonlar ve etnik gruplar arasında değişiklik gösterir. Genellikle Avrupa kökenli bireylerde daha yaygındır. Küresel insidans, canlı doğum başına yaklaşık olarak 2,500 ila 3,500 arasında tahmin edilmektedir (24). KFTR gen mutasyonlarının taşıyıcı sıklığı, hastalık insidansından daha yüksektir. Taşıyıcı sıklığı farklı popülasyonlar arasında değişebilir (2). KFTR geni mutasyonlarına sahip olan taşıyıcılar, KF'ye sahip değildir ancak mutasyonu çocuklarına aktarabilirler. Güncellenen tedavi yöntemleri ve hastalığın tedavisinde artan multidisipliner yaklaşım nedeniyle erişkin KF'li birey sayısının her geçen gün artıyor olduğunu ve ortalama

yaşam süresinin uzadığını gösteren çalışmalar bulunmakla birlikte (25), ülkemizde erişkin KF'li bireylerin uzayan yaşam süresine veya maksimum yaş aralığına dair kesin bir bilgiye ulaşılamamıştır. Ancak Ulusal Kistik Fibrozis Hasta Kayıt Sistemi (UKKS) 2022 yılı verilerine göre ülkemizdeki toplam yaşayan KF'li birey sayısının 2071, bu bireyler arasında 18 yaşından büyük olanların toplam KF'li bireylerin % 13,60'ı ve yaş aralığının minimum 0,08 maksimum 47,75 olduğu açıklanmıştır. (26) Bazı popülasyonlarda yaşam süresi 50 veya daha yüksek yıla ulaşmıştır (25). Yapılan araştırmalara göre KF hastalığının yaşla birlikte ilerlediği ve bireylerin %90'ının akciğer hastalığının ilerlemesi sonucu yaşamını yitirdiği tespit edilmiştir. UKKS 2022 yılı verilerine bakıldığında literatürle uyumlu olarak solunum sistemi etkilenimine bağlı ölüm oranı %82,36 olarak görülmektedir. (26) Aynı zamanda erişkin KF'li bireylerde KF'li çocuklara göre daha fazla iskelet kas sistemi problemleri, malnütrisyon, diyabet ve depresyon görülmektedir. 1930'larda hastalığın tanımının yeni yapıldığı dönemde, birey yaşam süresinin aylarla sınırlı olarak öngörüldüğü (27) dönemden, günümüzde gittikçe artmaya devam eden yaşam süresi ve erişkinliğe geçen birey sayısı artışı göz önüne alınmalıdır. KF'li çocukların erişkinliğe geçiş döneminde ve sonrasında KF ve KF ilişkili yaşla birlikte ilerleyici özellik gösteren akciğer fonksiyonlarında kötüleşme, kemik mineral dansitesinde azalma, malabsorpsiyon gibi sorunlar açısından değerlendirilmeleri, tedavi ve takip programının düzenli ilerlemesi büyük önem arz etmektedir.

2.3. Patofizyoloji

KFTR proteini, klor iyonlarının hücre membranları boyunca akışını düzenleyen bir klor iyon kanalıdır. KFTR genindeki mutasyonlar, eksik işlenmiş, yetersiz şekillenmiş veya işlevsiz bir KFTR proteininin üretilmesine yol açar. Normal koşullarda, KFTR proteini hücre yüzeylerinde tuz ve su dengesini sürdürmeye yardımcı olur. Kistik fibroziste işlevi bozuk olan KFTR proteini, bu dengeyi bozarak kalın ve yapışkan mukus üretimine neden olur. Bozulmuş iyon taşıma sistemi, solunum ve sindirim sistemleri de dahil olmak üzere çeşitli organları etkiler. Solunum sisteminde, KFTR bozukluğu sonucunda kalın ve temizlenmesi zor olan anormal mukus üretimi gerçekleşir. Bu, havayolu tıkanıklığına, akciğerde kronik inflamasyona ve solunum enfeksiyonlarına yol açar. Tekrarlayan enfeksiyonlar, ilerleyen akciğer

hasarına katkıda bulunarak, kronik solunum semptomlarına ve zamanla solunum yetmezliğine neden olur (28).

Sindirim sisteminde, mutasyona uğramış KFTR geni tarafından üretilen KFTR proteini, özellikle pankreastaki sindirimle ilgili salgıların üretimini etkiler. Bu salgılar ve besinlerin sindirimi ve emiliminde bozukluklara yol açar. Malabsorpsiyon, beslenmede yetersizliğe ve özellikle çocuklarda büyüme problemlerine yol açabilir. KF, karaciğer, ter bezleri ve üreme organları da dahil olmak üzere diğer organları etkileyebilir. Karaciğer hastalığı, elektrolit dengesizliklerine neden olan tuz alımındaki dengesizlik ve infertilite, KF ile ilişkilendirilebilir. KF'nin klinik belirtileri, kronik öksürük, tekrarlayan solunum enfeksiyonları, kilo almakta zorluk ve pankreasta yetersizliği içerir (19, 28).

2.4. Kemik Metabolizması Etkilenimi

KF'li bireylerde gittikçe uzayan yaşam süresi, kemik sağlığında kötüleşme gibi eşlik eden problemleri beraberinde getirmektedir (29). KMD azalmasında düşük fiziksel aktivite seviyesi, malnütrisyon, hormonal değişimler, tekrarlayıcı kronik inflamasyonlar, pankreatik yetmezlik ve glukokortikoid ilaç kullanımı gibi faktörler etkilidir(30-32). Pankreatik yetmezlik ve besin emiliminin zorlaşması, özellikle kalsiyum ve D vitamini gibi önemli besinlerin emilimini azaltabilir ve kemik sağlığını olumsuz etkileyebilir. KF'li bireyler, kemik sağlığındaki bozulma sonucunda kemik mineral dansitesinde azalma ve kırık riskinde artışla karakterize olan osteoporoz geliştirme riski taşırlar (33). KF ilişkili kemik hastalığı KF'de sağ kalımın artmasına paralel olarak daha çok görülmekte ve yaş ile birlikte osteopeni, osteoporoz ve vertebral fraktürlerin görülme riski artmaktadır (34). KMD, erken dönemde başlamak üzere özellikle 30 yaş üzerinde takibi önemlidir (31). KF'li yetişkinlerde kosta ve vertebra fraktürü, pnömotoraks gelişimine ve etkili balgam temizliğinin azalmasına neden olarak akciğer fonksiyonlarında azalmayla ilişkilidir. Akciğer enfeksiyonları ve bununla ilişkili sistemik inflamatuvar cevaplar kemik rezorpsiyonu uyarılabilir(35, 36).

2.5. Kas-İskelet Sistemi Etkilenimi

Malnütrisyon, malabsorpsiyon gibi sistemik problemler sonucunda etkilenen kemik metabolizmasında meydana gelen değişimler, artmış solunum iş yüküne bağlı değişen solunum mekaniğinin yarattığı kas kuvveti dengesizliği sonucunda KF'li bireylerde kas kuvvetinde azalma, kötü postür ve sırt ağrısı görülebilmektedir (33). Kas kuvveti ve fonksiyonu günlük yaşam aktivitelerinde temel olarak gereklidir. KF'li bireyler sağlıklı bireylere göre daha düşük kas kuvvetine sahiptir(36, 37). Kas kuvvetindeki bu azalma daha çok fiziksel inaktivite ile alakalıdır. İskelet kaslarındaki disfonksiyon azalmış aerobik kapasite ile ilişkilidir (38, 39). Egzersiz toleransındaki azalma, günlük yaşam aktivitelerini limitleyebilir. Aerobik kapasitedeki azalma, genellikle maksimal (39) ve submaksimal (40) yürüme mesafesinde azalmaya neden olur (41).

KFTR mutasyonu ile gelişen malnütrisyon, malabsorpsiyon, azalan kas kuvveti gibi nedenlerle KF'li bireylerde postür bozukluğu görülebilmektedir (33). Kötü postür, solunum kas mekaniğinde değişime neden olarak solunum fonksiyonlarını olumsuz etkileyebilmektedir (42, 43).

2.6. Solunum Sistemi Etkilenimi

KF'li bireylerde tekrarlayan kronik enfeksiyonlar ve aşırı salgılanan mukus nedeniyle oluşan inflamasyonlar sonucunda hava yolları obstrüksiyonu ve hiperinflasyon gelişmektedir. Hiperinflasyon, göğüs kafesi şeklinin değişmesine, akciğer kompliyansının azalmasına ve özellikle diyafragma kası olmak üzere solunum kas mekaniğinin olumsuz etkilenmesine neden olmaktadır. Malnütrisyon, malnütrisyon sonucu gelişen yağsız kas kütleindeki azalmalar, solunum mekaniğindeki bozulmalar, egzersiz toleransının azalması ve hiperinflasyona bağlı solunum iş yükünün artması sonucunda da solunum kas kuvvetinde azalma görülmektedir (44).

KF'li bireylerde kistik fibrozis transmembran regülatör genindeki mutasyon sonucu klor kanallarında meydana gelen ve sıvı taşınma mekanizmasının bozulmasına yol açan defekt sebebiyle koyu kıvamlı ve dehidrate mukus ortaya çıkmaktadır(45). Mukusun anormal olarak salgılandığı bölgeye göre solunum yollarını, salgı bezi kanallarını ve organ boşluklarını tıkadığı ve mukosilyar aktiviteyi azalttığı

bilinmektedir. Bu özelliği ile KF patogenezinde kilit faktörlerden biridir. Solunum yolları yüzeyini kaplayan ince tabaka halindeki mukusun enfeksiyonlara karşı koruyucu özelliği bulunmaktadır. Anormal olarak artmış mukusun solunum yollarını tıkadığı, bakteriyel enfeksiyonlara ortam hazırladığı bilinmektedir(45).

KF'li bireylerde akciğerde, KFTR gen mutasyonu sonucu perisilyar sıvı azalır ve buna bağlı mukus viskozitesi artar, buna ek olarak bronşiyal epitel hücrelerindeki sodyum kanallarını baskılar. Bu nedenle, sodyumun aşırı emilimi bronşiyal mukusun hidrasyonunu azaltır ve yoğunluğunu artırır, bu durum solunum yolu obstrüksiyonu, enfeksiyonu ve inflamasyonu ile fonksiyon kaybına neden olur (9, 46). Artan mukus yoğunluğu ve azalan mukosilyar aktivite sonucu hava yollarında bakteri kolonizasyonları oluşabilir. Kronik enfeksiyonların ve balgamın artışı ile akciğer hastalığının ilerlemesi üzerinde etkili olabilir (46, 47). Viral enfeksiyonlar ve mantar enfeksiyonları da pulmoner alevlenmelerin artışına sebep olabilir (48, 49). Tekrarlayıcı enfeksiyonlar ve KFTR mutasyonu ile değişen mekanizmalar sonucu akciğer fonksiyonlarında azalma, öksürük, balgam artışı, bronşit görülmektedir (9, 50). KF'li bireylerde kronik, ilerleyici akciğer hastalığı en yaygın mortalite sebebidir (9). Akciğer hastalığının derecesi, 1. saniyedeki zorlu ekspirasyon volümü (FEV₁) değeri ile öngörülür (51).

2.7. Gastrointestinal Sistem Etkilenimi

KFTR gastrointestinal kanal boyunca eksprese olur ve KFTR fonksiyonundaki eksiklik sonucunda hayatın erken dönemlerinden itibaren pankreatik ve intestinal etkilenim başlar (52). KFTR fonksiyonunun yokluğundan dolayı pankreatik salgıların su içeriğinde azalma, pH'da düşme meydana gelir. Luminal içeriğin viskozitesinde artış ve pankreatik enzimlerin varlığı obstrüksiyon, asitlerin ilerleyici yıkımı, inflamasyon, kist ve fibrozis formasyonuna neden olur. Yenidoğan KF'li de pankreatik ekzokrin tutulundan bağımsız olarak dolaşımda tripsinojen artmaktadır ve kan örnekleri üzerinden yapılan bu analiz yenidoğan taramasının temel dayanağını oluşturur. Pankreatik ekzokrin yetmezlik semptomatik yağ malabsorbsiyonuna neden olmakta ve bu durum infantların % 60-80'inde doğum sonrası tespit edilebilmekte ve malnutrisyon ve yetersiz büyümeye neden olmaktadır (53). Pankreatik fonksiyonun kısmen korunduğu kanal tıkanması olan hastalarda tekrarlayan pankreatit atağı

olmakta ve uzun dönemde enzim sekresyonunda kayıp meydana gelmektedir. Endokrin pankreatik fonksiyon genellikle infant dönemde korunurken, parankimal ilerleyici bozulmaya bağlı olarak yaşla birlikte KF ilişkili diyabet ortaya çıkmaktadır. Mekonyum ileus yenidoğan KF'lilerin yaklaşık % 20'sini etkilemekte ve ciddi mutasyonla ilişkili olduğu düşünülmektedir (54). Erişkin KF'lilerde daha çok konstipasyon veya obstipasyon gelişmekte ve bu durum distal intestinal obstrüksiyon sendromu olarak adlandırılan bir hastalığa da neden olabilmektedir (55). İnflamasyonun bulguları hem intestinal biyopsilerde hem de mikrobiom kompozisyonun değişmesinde görüldüğü bildirilmiştir (56). KFTR fonksiyonundaki eksiksilik veya bozukluk onkolojik hastalığa sahip olma riskini artırmaktadır. Yapılan çalışmalar safra kanalı, özefagus, mide ve kolon kanseri riskinin KF'lilerde yaştan bağımsız olarak arttığını (57) ve erken dönemde endoskopik ve kolonoskopik taramanın yapılması tavsiye edilmektedir (58). Transplantasyon yapılan KF'lilerde immunosupresif tedavinin de kanser riskini artırdığı bildirilmektedir (46). KFTR'nin safra kanalındaki epitel hücreleri etkilemesi ve safra akışından bağımsız olarak safra asidini düzenlemesinden dolayı karaciğer etkilenmekte ve kronik obstrüktif karaciğer hastalığı ilerleyerek biliyer siroz ve portal hipertansiyon oluşabilmektedir. Ciddi karaciğer hastalıkları prevelansı adölesan dönemde zirve yapmakta ve hastaların yaklaşık %5'inde karaciğer transplantasyonuna ihtiyaç olduğunu bildiren çalışmalar bulunmaktadır (59).

2.8. Endokrin Sistem Etkillenimi ve Endokrin Komorbiditeler

2.8.1. KF İlişkili Diyabet

Diyabet ilerleyici pankreatik fibrozisten dolayı en sık görülen endokrin komorbidite olarak kabul edilmektedir. KF ilişkili diyabetin tip 1 ve tip 2 olarak adlandırdığımız diyabetten bazı ayırt edici özellikleri bulunmaktadır. KF ilişkili diyabette pankreas adacık hücrelerinin etkilenmesine bağlı olarak insülin sekresyonu azalmasına ek olarak insülin direnci görülmekte ve insülin direnci akut pulmoner alevlenmeler ile artmaktadır (46, 60). Prevelans 10 yaşından sonra artmaya başlamakta ve yetişkinlikte hastaların % 40- 50'sinde görülmektedir. Hipergliseminin iyi kontrol edilmesi pulmoner alevlenmelerin sayısının azalmasını sağlamakla birlikte pulmoner hastalık progresyonunu yavaşlattığı bildirilmiştir. KF ilişkili diyabet artmış mortalite,

vücut kütle indeksinde azalma, kötü pulmoner fonksiyon ve artmış kronik inflamasyon prevalansı ile yüksek ilişkili bulunmuştur (46, 60). Bu sebeplerden dolayı 10 yaşından itibaren yıllık oral glukoz toleransı testlerinin diyabet ve prediyabetik durumları belirlemek için tavsiye edilmektedir (46). Normal veya sınırda glisemik düzeyi olan KF'lilerde akciğer transplantasyonu sonrası geliştiği bildirilmiştir (61).

2.8.2. İnfertilite

KF'li erkeklerin % 90'ında konjenital olarak bilateral vas deferens yokluğu bildirilmiştir (62). Kadınlarda ise, 2023 yılında yapılmış bir sistematik derlemede KTR'nin kadın ürogenital sisteme olan etkileri incelenmiştir (63). Kadın cinsiyet hormonlarının menstrüel siklus boyunca ve özellikle ovulasyon döneminde uterus kanallarını ve sıvı salgısını düzenlenmektedir (64). Hem kadınlarda hem de erkeklerde salgılanan östrojenin bir formu olan estradiol'un yüksekliği veya düşüklüğü hem ürogenital sistemi hem de kemik sağlığını etkilemektedir. Uterus, klor ve sıvı salgılarının düzenlenmesinde östrojen ve KTR arasında etkileşim vardır (65) ve östrojen, insan endometrial hücrelerinde KTR ekspresyonunun regülasyonunu uyarır (66).

2.8.3. Büyüme Hormonu İle İlgili Değişiklikler

Bebeklik döneminden sonra, KF'li çocukların büyüme oranı, ergenlik öncesi yaşta, daha düşük persentilde olsa da normale yakın bir düzeydedir (67). Puberte ile iskelet maturasyonunda gecikme, gecikmiş pubertal büyüme atağı ve yetişkin boyuna ulaşma ile ilişkili daha ciddi büyüme bozukluğu göstermektedir (68). KF'li bireylerdeki büyümenin, sağlıklı akranlarına göre daha düşük seviyede kaldığı bildirilmiştir (69). Sonuç olarak, genetik olarak ulaşabilecekleri boy seviyesine ulaşamamakta ve KF'li ve yetişkinlerin boyu kısa kalmaktadır (70).

Bu bilgiler ile, KF'li bireylerde gelişen pulmoner alevlenmeler ve bozulan solunum fonksiyonları, kas iskelet sistemi problemleri, malnütrisyon, malabsorpsiyon, pankreatik yetersizlik sonucunda etkilenen ve özellikle yaş aldıkça azalma potansiyeli olduğu bilinen KMD'nin postür, solunum fonksiyonları ve fonksiyonel egzersiz kapasitesi üzerine etkisini araştırmak amaçlanmıştır.

3. BİREYLER VE YÖNTEM

3.1. Bireyler

Bu çalışma Şubat 2022- Kasım 2023 tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi Kalp ve Solunum Fizyoterapisi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı'na yönlendirilen Kistik Fibrozis tanısı almış 18-45 yaş aralığında ve çalışmaya katılmaya gönüllü olan 45 birey ile gerçekleştirildi. Katılımcılar takipli oldukları Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı tarafından yönlendirildi.

Çalışma, Hacettepe Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu tarafından 15.02.2022 tarihli toplantısında GO 22/126 kayıt numarası ile onaylanmış olup gerekli izinler ve onay verildi. Çalışmaya katılmayı kabul eden bireylere çalışmanın amacı, süresi, çalışma kapsamında yapılacak olan değerlendirme yöntemleri detaylı bir biçimde anlatıldı ve bireyler aydınlatılmış onam formunu imzaladı.

Çalışmaya Katılan Bireylerin Dahil Edilme Kriterleri:

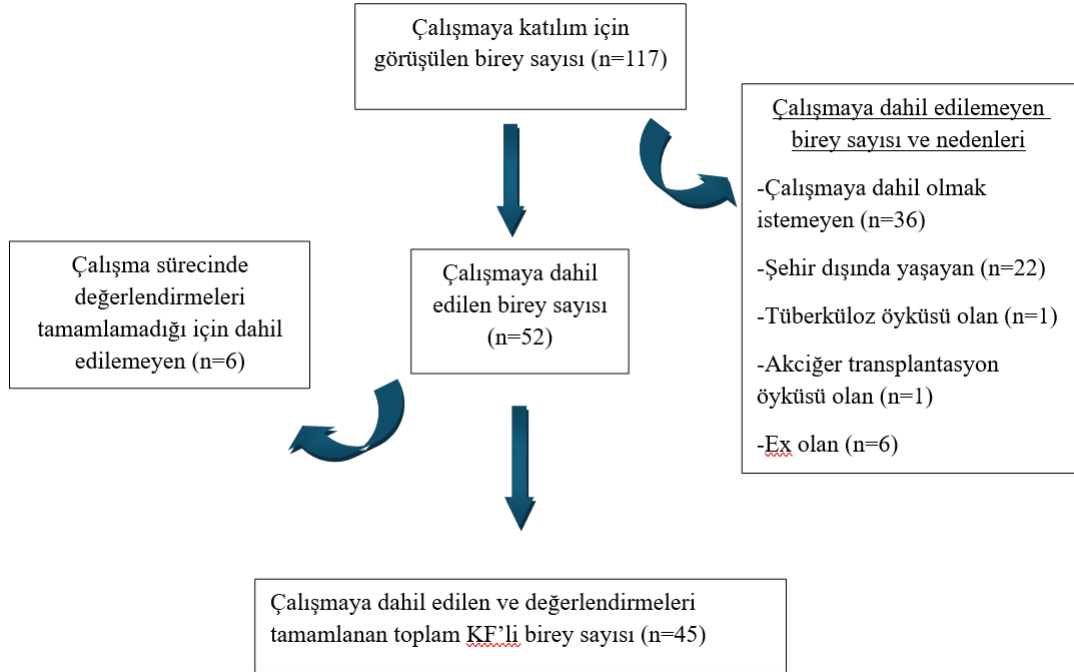
- 18-45 yaş aralığında olup Kistik Fibrozis tanısı almış olmak
- Çalışmaya katılmaya gönüllü olmak
- Klinik olarak stabil durumda olmak

Çalışmaya Katılan Bireylerin Dışlanma Kriterleri:

- Son bir yılda vücudunun herhangi bir yerinde kırık öyküsüne sahip olmak
- Omurga cerrahisi geçirmiş olmak
- Kistik Fibrozis'e ek olarak ortopedik, nörolojik veya metastatik öyküye sahip olmak

Çalışma kapsamında toplamda 117 kişi veya yakını ile iletişime geçilmiş, 36 birey çalışmaya katılmak istemediğini, 22 birey şehir dışında yaşadığı için çalışmaya katılmak istemediğini, 1 birey tüberküloz ve 1 bireyi akciğer transplantasyonu öyküsü olduğunu belirtmiştir. Altı bireyin yakını, bu bireylerin hayatını kaybettiğini bildirmişlerdir. Çalışmaya katılmayı ilk başta kabul eden 52 bireyden 6 tanesi

değerlendirmeleri tamamlamamıştır. Sonuç olarak çalışmaya 45 erişkin KF'li birey dahil edilmiştir. Çalışma akış diyagramı Şekil 3.1'de gösterilmiştir.



Şekil 3.1. Çalışmaya katılan bireylere ait akış diyagramı

3.2. Yöntem

Çalışmaya katılmaya gönüllü olan bireylere aşağıda belirtilen değerlendirme yöntemleri uygulandı.

- Demografik Bilgiler
- Dispnenin Değerlendirilmesi
- Fonksiyonel Egzersiz Kapasitesinin Değerlendirilmesi
- Solunum Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi
- Kas İskelet Sistemine İlişkin Değerlendirmeler
- Postür Değerlendirmesi
- Core Stabilizasyon Değerlendirmesi
- Anketler
- Günlük Yaşam ve Fiziksel Aktivite İlişkili Değerlendirmeler
- Ağrının Değerlendirilmesi

3.2.1. Demografik ve Fiziksel Özellikler

Çalışmaya katılan bireylere yaş, cinsiyet, KF tanısı alma zamanı, eşlik eden sağlık sorunları, meslek, eğitim düzeyi (ilkokul, ortaokul, lise ve yükseköğretim), boy, vücut ağırlığı, sigara kullanımı, hastaneye yatış sıklığı, alevlenme geçirme sıklığı, kırık geçmişi, kullanılan ilaçlarla ilgili bilgileri sorularak kaydedildi. Ter testi sonucu, kemik mineral yoğunluğu (DEXA verileri), A, D ve B₁₂ vitamin değerleri ve bireylerin son 6 ay içerisindeki verileri hastane sistemi üzerinden kaydedildi. Hastaların vücut kütle indeksi (VKİ) ($\text{boy(m)}^2 / \text{vücut ağırlığı(kg)}$) formülü ile hesaplandı.

Çalışmaya katılan bireylerin KMD değerleri L₁- L₄ omurga seviyesi ve femur boyun seviyesi üzerinden yapılan ölçümler ile hem Z hem de T skorları olarak belirlenmiştir. Z skoru aynı yaş ve cinsiyete sahip kişilerin değerlerinin anlamlı ortalamaları baz alınarak, T skoru ise 30 yaşındaki bireylerin ortalama değerleri baz alınarak oluşturulmuştur. KF'li bireylerde her iki skor da değerlendirmeye alınabilmektedir. KF'li bireylerde Z skorunun 1 standart sapma değeri kadar düşüşünün osteoporozla bağlı kırık riskini iki katına çıkarttığı bilinmektedir. Z skoruna göre kemik mineral yoğunluğu ≤ -2 birim olduğunda çok düşük, ≤ -1 birim olduğunda düşük BMD, > -1 olduğu durumda ise standardize olarak normal kabul edilmiştir. Bu bilgiler neticesinde çalışmamızda bireylerin Z skoru L₁-L₄ ölçüm değerleri kullanılmıştır.

3.2.2. Dispnenin Değerlendirilmesi

Modified Medical Research Council (mMRC) Dispne Skalası: mMRC, nefes darlığı meydana getiren çeşitli aktiviteler temel alınarak oluşturulmuş beş maddeli bir ölçektir. Bireyler kendilerinde dispne oluşturan aktivite düzeyini ölçek üzerinde işaretledi (71).

3.2.3. Fonksiyonel Egzersiz Kapasitesinin Değerlendirilmesi

Artan Hızda Mekik Yürüme Testi: Düz bir zeminde birbirine uzaklığı 9 m olan iki işaret konisinin kullanıldığı bu testte konilerin etrafından dönme mesafesi 50 cm kabul edilerek parkur 10 metre olarak hesaplanır. Testin toplam mesafesi 1500 metredir. AHMYT'de, test sırasında yürüme hızı işitilebilen sinyaller doğrultusunda

yönlendirilir. Sinyallerin her dakika 0,17 m/saniye daha hızlandığı test, yürüme hızının giderek arttığı toplam 15 düzeyden oluşmaktadır (72).

Test sırasında bireyde semptom artışı olması (oksijen satürasyonunun düşmesi, maksimum kalp hızına ulaşılması, dispne artışı) veya iki defa üst üste sinyal çaldığında ulaşması gereken işaret noktasına 0,5 metreden uzak olması durumunda test sonlandırıldı. Test öncesinde bireye test sırasında ne yapması gerektiği hakkında detaylı bilgilendirme yapıldı. Test öncesinde ve sonrasında bireyin kan basıncı ölçüldü, pulse oksimetre (Fingertip Pulse Oximeter, Beijing Choice Electronics Corporation, Çin) ile oksijen satürasyonu, kalp hızı kaydedildi ve Modifiye Borg Skalası ile dispne değerlendirme yapıldı (73-75). Test tamamlandığında bireyin toplam tur sayısı ve metre cinsinden yürüme mesafesi kaydedildi. AHMYT’de beklenen yürüme mesafesini hesaplamak adına:

$$\text{AHMYT(beklenen)}=1449.701-(11.735\times\text{yaş})+(241.897\times\text{cinsiyet})-(5.686\times\text{VKİ})$$

formülü kullanıldı. Formülde cinsiyet kısmına kadınlar için "0", erkekler için "1" değeri kullanıldı (76).

Bireylerin MET cinsinden enerji tüketimini ölçmek için ünitemizde var olan ve kolay uygulanabilir olan SenseWear Armband (BodyMedia, Inc., Pittsburgh, PA, ABD) cihazı test sırasında hastanın triseps kasına takıldı ve MET cinsinden test sırasındaki enerji tüketimi kaydedildi.



Şekil 3.2. Artan Hızda Mekik Yürüme Testi

3.2.4. Solunum Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi

Solunum Fonksiyon Testi

Bireyin dik oturması istendi ve burnu klips yardımıyla kapatıldı, bireyden öncelikle birkaç sakin nefes alıp vermesi, ardından derin bir nefes alması ve sonra kuvvetlice en az 6 saniye olacak şekilde spirometreye nefesini vermesi istendi. FVC (Zorlu Vital Kapasite), FEV₁ (1. Saniyedeki Zorlu Ekspirasyon Volümü), FEV₁/FVC (Birinci Saniyedeki Zorlu Ekspirasyonun Zorlu Vital Kapasiteye Oranı), FEF₂₅₋₇₅ (Zorlu Vital Kapasitenin %25-%75'i Arasındaki Ekspiratuar Akım), PEF (Tepe Akım Hızı) değerlerinden teknik olarak kabul edilebilir üç ölçüm sonucunda elde edilen en iyi değer, yaş, cinsiyet ve boydan hesaplanan, beklenen değer yüzdesi olarak kaydedildi. (77).

Solunum Kas Kuvveti Değerlendirmesi

Solunum kas kuvveti, bir ağız basıncı cihazı kullanılarak ağızda oluşturulan maksimal inspiratuar basıncı (MIP) ve maksimum ekspiratuar basıncı (MEP) kişisel antibakteriyel ve antiviral tek kullanımlık filtreler ile ölçüldü (78). Birey dik bir biçimde oturtuldu, MIP ölçümü sırasında, bireyden maksimum ekspirasyon yapması, ardından 1-3 saniye maksimum inspirasyon yapması istendi. MEP ölçümü sırasında ise hastadan maksimum inspirasyon yapması, sonrasında 1-3 saniye maksimum ekspirasyon yapması istendi. Testler sırasında bireyin burundan nefes alış verişini engellemek adına burun klipsi kullanıldı. Testler en iyi 2 değer arasında %10'dan fazla fark kalmayana kadar tekrarlandı ve en iyi değer kaydedildi. Solunum kas kuvveti için normal değerler, yaşa ve cinsiyete göre oluşturulan regresyon denklemleri kullanılarak hesaplandı ve kaydedildi (79, 80).



Şekil 3.3. Solunum kas kuvveti ölçümü

Sabit Eşik Yükünde Solunum Kas Endurans Testi

Maksimal inspiratuar basıncın %60'ında Power Breathe (Power Breathe International Ltd. Southam, İngiltere) cihazı yardımıyla uygulandı. Teste başlamadan önce bireylere test sırasında çok fazla nefes darlığı hissederseniz cihazı çıkarabilecekleri ve testin sonlanacağı açıklandı. Testin öncesinde ve sonrasında oksijen saturasyonu (SpO₂) değeri, parmağa takılan taşınabilir pulse oksimetre ile, dispne algısı istirahatte ve aktivite sırasında bireyin algıladığı dispne şiddetini puanlamasını sağlayan Modifiye Borg Skalası ile ölçülerek kaydedildi (81). Test için, cihaz ağıza yerleştirildikten sonra burun bir kısıkaç ile kapatıldı, bireyden 10 dakika boyunca ağızdan nefes alıp vermesi istendi. Bireyin testi sürdürebildiği süre saniye cinsinden kaydedildi (78).

Artan Eşik Yükünde Solunum Kas Endurans Testi

Test için, cihaz ağıza yerleştirildikten sonra burun bir kısıkaç ile kapatıldı, dik oturma pozisyonunda olan bireyden 10 dakika boyunca ağızdan Power Breathe (Power Breathe International Ltd. Southam, İngiltere) cihazı ile nefes alıp vermesi istendi. Maksimal inspiratuar basıncın %20'si ile test başlatıldı. Birey, teste devam edebildiği sürece iki dakika arayla basınç sırasıyla %40, %60, %80 ve %100'e çıkarıldı. Basınç

değişikliği ve bu sırada yapılan ölçümler, birey testi sürdürürken yapıldı. Teste başlamadan önce bireylere, test sırasında çok fazla nefes darlığı hissederseniz cihazı çıkarabilecekleri bu şekilde testin sonlanacağı açıklandı (82). Test öncesinde, sonrasında ve her iki dakika sonunda SpO₂ değeri parmağa takılan taşınabilir pulse oksimetre ile; dispne algısı ise Modifiye Borg Skalası ile ölçülerek kaydedildi (78). Test süreleri saniye cinsinden hesaplanarak kaydedildi.

Sabit eşik yükünde ve artan eşik yükünde uygulanan solunum kas endurans testleri arasında bireylere dinlenmeleri için zaman verildi ve kas yorgunluğu gelişme ihtimali göz önüne alınarak iki test arka arkaya uygulanmadı.



Şekil 3.4. Solunum kas enduransı değerlendirilmesi

3.2.5. Bireyin Kas İskelet Sistemine İlişkin Değerlendirmeler

Periferik Kas Kuvvetinin Değerlendirilmesi

El Kavrama Kuvveti: Ölçüm için Jamar el dinamometresi (Jamar Hydraulic Hand Dynamometer, Cedarburg, İngiltere) kullanıldı. El kavrama kuvvetinin ölçülmesinde en güvenilir araç olarak kabul edilmekte olan Jamar el dinamometresini bireylerin dik oturma pozisyonundayken omzu adduksiyona, dirseği 90° fleksiyona, ön kolu orta pozisyona ve el bileğini nötral pozisyona getirerek dinamometreyi tutmaları ve ardından sıkabildikleri maksimum kuvvette sıkmaları istendi. Ölçüme

dominant el ile başlandı. Ölçümler dominant ve dominant olmayan el için üçer defa tekrarlandı, ölçümler arasında birer dakikalık süre bırakıldı. Üç ölçüm sonucunda elde edilen en yüksek değer kaydedildi (83, 84).



Şekil 3.5. El kavrama kuvveti ölçümü

Quadriiceps Femoris Kas Kuvveti: Diz ekstansör kas kuvvetinin değerlendirilmesi için taşınabilir dijital kas kuvvet testi aleti (01165 Manuel Muscle Tester, Lafayette Instrument Co, Lafayette, ABD) ile ölçümler yapıldı. Bireyler yatak kenarında diz 90° bükülmüş ve diz ardı çukuru ile yatak arasındaki boşluk havlu konularak doldurulmuş olacak şekilde oturma pozisyonundayken, bireylerden ellerini göğüs üstünde çaprazlaması ve dik bir pozisyonda oturması istendi. Teste diz bükülü pozisyondan başlandı ve hastaya dizin düz hale getirilmesi komutu verildi. Bireyin düzelttiği dizin ayak bileğine aşağı yönde, dizin kuvvetine karşı direnç uygulanarak diz ekstansör kas kuvvetini ölçüldü. Test sağ ve sol diz ekstansör kas kuvvetini ölçmek için üçer defa tekrarlandı ve kaydedilen en yüksek değer kilogram(kg) cinsinden sonuç olarak kabul edildi.



Şekil 3.6. Diz ekstansör kas kuvveti ölçümü

3.2.6. Postür Değerlendirmesi

Corbin Postür Analizi: Kişiyi lateralden ve posteriordan izlemeye olanak veren, postüral bozuklukları (başın tilt durumu, kifoza, lordoz, abdominal sarkma, genu rekurvatum, anterior denge ve skolyoz) şiddetine göre puanlayan (0=yok, 1=hafif, 2=orta, 3=şiddetli) gözlemsel bir değerlendirmedir. Bu değerlendirmede toplam alınan puana göre kişinin postürü; mükemmel (0-2), çok iyi (3-4), iyi (5-7), orta (8-11) ve kötü (≥ 12) olarak sınıflandırılır (85) . Bireyler fizyoterapist tarafından lateral ve posterior yönden birey doğal duruşta ayakta dururken incelendi ve parametrelere göre puanlama yapıldı.



Şekil 3.7. Corbin Postür Analizi lateral ve posterior yönden değerlendirilmesi

Cobb Açısının Değerlendirilmesi: Bireylerin son altı ay içerisinde çekilmiş oldukları radyografi üzerinden Cobb açısı belirlendi. Cobb açısı omurgadaki eğriliğe katılan üst vertebranın üst yüzeyi ve alt vertebranın alt yüzeyi üzerinden çekilen düzlemleri birleştiren, ölçülmesi kolay ve omurga eğriliğini değerlendirmede altın standart bir yöntemdir (86). Skolyoz için eğriye katılan en üst ve en alt vertebralar belirlenmiş olup buna göre ölçüm yapılırken, kifoz için lateral radyografisi olan bireylerin T4-T12 vertebraları referans alınarak ölçüm yapıldı. (87)

Vücut Kompozisyonunun Belirlenmesi: Bireylerin deri altı yağ kompozisyonları Skinfold ile biceps, triceps, suprailiak ve subskapular bölgelerden ölçüldü (88). Durnin ve Womersley tarafından yapılan çalışmada elde edilmiş 4 bölge Skinfold formülüne göre sonuçlar hesaplandı. (89)



Şekil 3.8. Skinfold ile deri kıvrım kalınlığı ölçümü

3.2.7. Core Stabilizasyon Değerlendirmesi

Sahrmann's Core Stability Testi: Bu test ölçümleri için Stabilizer Basıncılı Biofeedback Ünitesi (Chattanooga, ABD) kullanıldı. Katılımcıdan sırt üstü uzanması istendi, stabilizer bireyin doğal lordotik eğrisine yerleştirilip ve stabilizerin basıncı 40 mmHg'ye ayarlandı. Katılımcıya abdominal korseleme manevrası öğretildi. Bu manevra ile transversus abdominus kası izole olarak kasılır ve lumbopelvik ya da kor bölgenin stabilitesi sağlanır. Test, 5 aşamadan oluşmaktadır. Katılımcılardan testi her aşamasında abdominal korseleme yapmaları ve bu pozisyonu sürdürürken farklı alt ekstremitte hareketleri yapmaları istendi. Zorluk derecesi 1. aşamadan 5. aşamaya doğru artırılan testte her aşama uygulanırken stabilizerdeki değer 10 mmHg'den fazla bir değişim gösterdiğinde kişinin o seviyeyi tamamlayamadığı kabul edildi ve test sonlandırıldı (90, 91).



Şekil 3.9. Stabilizer ile *core* stabilizasyon değerlendirilmesi

3.2.8. Anketler

Vücut Farkındalığı Oranı Anketi: Demirel ve arkadaşları tarafından Türkçe geçerlilik ve güvenilirlik çalışması yapılmış olan, bireylerin duyularını ve vücut fonksiyonlarını tarif etmekte güçlük çekmeleri üzerine vücut farkındalığını değerlendirmek amacıyla oluşturulmuş, bireylerin vücut farkındalığını dört farklı parametre üzerinden (fonksiyon, hisler, ruh hali, farkındalık) puanlandığı bir ankettir. Her bir madde 7’li Likert skalasına göre puanlanır. Her bir kriter 6-42 aralığında puan alır ve puanın yükselmesi vücut farkındalığının da yükseldiğini gösterir. Hastalardan her bir parametredeki her bir ifadeyi okumaları ve kendilerine en uygun puanlamayı yapmaları istendi (92, 93).

Walter Reed Görsel Değerlendirme Skalası: Kifoz ve skolyozu olan bireylerde kişilerin kendi bedenlerine ait kozmetik deformite algı düzeylerinin incelenmesinde sıklıkla *Walter Reed Görsel Değerlendirme Skalası* (WRGDS) tercih edilmektedir. WRGDS skolyozlu bireylerin kendi vücudundaki deformiteyi nasıl ve hangi şiddette algıladığını ölçmek için Pineda ve ark tarafından 2006 yılında görsel şekillerden oluşacak biçimde geliştirilmiştir. Değerlendirme skalasında, omurga deformitesi, kosta çıkıntısı, bel çıkıntısı, torakal deformite, gövde dengesizliği, skapula asimetrisi ve omuz asimetrisini değerlendiren 7 görsel bölüm içermektedir. Bireylerden her bir bölümdeki deformitenin giderek arttığını gösteren 5 dereceden

(1=minimum deformite, 5=maksimum deformite) kendilerine en uygun olduğunu düşündükleri seçeneği işaretlemeleri istendi. (94, 95). Skorun yüksek oluşunun algılanan deformitenin yüksek olduğunu gösteren skalada, toplam skor kaydedildi.

Gövde Görünüş Algısı Skalası (TAPS): Skolyozu olan bireylerde WRGDS temel alınarak hazırlanan bu skala, bireyin algıladığı gövde deformitesini çizilmiş figürler arasından kendisine en çok benzeyeni seçerek puanlamasını sağlar. Bireyin ayakta duruşta arkadan görünüşü, önden görünüşü ve önden bakıldığında öne eğildiği pozisyondaki görünüşünü içeren 5'erli çizimlerden oluşan 3 bölümü vardır. Ayakta duruşta önden görünüşü içeren 3. figür erkek ve kadınlar için iki farklı çizimi içerir. Her bir bölüm ‘1= en az deformite’ ve ‘5=en çok deformite’yi ifade edecek şekilde 1 ile 5 arasında puanlanır. Toplam skor 3 bölümden alınan puanların toplanıp 3'e bölünmesiyle elde edilir (96). Bireylerden skaladaki görsellerden hangisinin kendi vücutlarına en çok benzediğini işaretlemesi istendi ve toplam skor kaydedildi.

Gövde Görünüş Algısı Skalası Kifoz Parametresi (KyphoTAPS): Kifozlu bireylerde ise geçerli güvenilir olarak bulunmuş KyphoTAPS adı verilen Görsel Değerlendirme Skalası kullanıldı. Skalanın orijinalinde lateral vücut görüntü resimlerinden hangisinin kendi vücutlarına benzediği soruldu ve işaretledikleri görsel üzerinden puan kaydedildi (97).

TAPS skalasına ek olarak sagittal plandan bakıldığında torakal kifoz seviyelerini ifade eden 5'li çizim içerecek şekilde geliştirilmiş bu skala, ‘1=normal kifoz’ ve ‘5=torakal kifoz’u ifade edecek biçimde 1 ile 5 arasında puanlanır. Yüksek puan deformite artışını gösterir (97).

3.2.9. Günlük Yaşam ve Fiziksel Aktivite İlişkili Değerlendirmeler

London Chest Günlük Yaşam Aktiviteleri Ölçeği (LCADL): Obstrüktif akciğer hastalarında rutin günlük yaşam aktivitelerinde dispnenin değerlendirilmesi için oluşturulan ölçek, 15 maddeden oluşur ve 4 komponent içerir: Kişisel bakım (4 madde), Ev işleri (6 madde), Fiziksel (2 madde), Boş vakit (3 madde). Her maddeye 0 ile 5 arasında değişen puanlar verilir. Toplam skor en fazla 75'tir. Yüksek puan hastanın günlük yaşam aktivitelerinin yapmada yetersizliğinin fazla olduğunu gösterir. Ölçek ayrıca dispne algılamasının genel olarak günlük yaşamı ne kadar etkilediğini belirleyen tek soru içerir. Bu soruda ‘hiç, biraz, çok’ seçeneklerinden biri seçilir (98).

Bireylere, 0 ile 5 arasındaki tüm puanların anlamları açıklandıktan sonra ölçekte bulunan aktivitelere göre hissettikleri nefes darlığını puanlamaları istendi. Elde edilen sonuçlar üzerinden toplam puan elde edilerek kaydedildi.

Bouchard'ın Üç Günlük Fiziksel Aktivite Kaydı (Bouchard Three-Day Physical Activity Record): Bouchard'ın fiziksel aktivite kaydı, katılımcıların bir günde harcadıkları enerjiyi ve fiziksel aktivite seviyesini hesaplayabilmek için 15'er dakikaya bölünmüş tablolar üzerine aktivite düzeyine göre raporlama yapabildikleri bir ankettir. Aktiviteler, toplam harcanan enerji puanını elde etmek için 1'den 9'a kadar (1= sedanter, 9= şiddetli/yüksek şiddetli aktivite) sınıflandırılmıştır. Elde edilen sayılar toplanarak MET değerleri ile çarpılır ve tahmini günlük enerji harcaması hesaplanabilir (99, 100). Bireylere anketi nasıl doldurmaları gerektiği detaylı olarak açıklandı ve 3 gün boyunca doldurdukları anket üzerinden tahmini günlük enerji harcama miktarları hesaplandı. Bouchard'a ek olarak bireylerin üç günlük adım sayıları istendi ve ortalamaları kaydedildi.

3.2.10. Ağrının Değerlendirilmesi

Görsel Analog Skalası (VAS): Ağrı şiddetini değerlendirmek için yaygın olarak kullanılan bir ölçektir ve 0 ile 10 arasında değişen ağrı ortalamaları seviyelerini içermektedir. Bireylerden ağrı şiddetlerini ve ağrı yerini belirtmeleri istendi. Bireyler ağrılarının yerini tarifleyemedikleri durumda yaygın vücut ağrısının olup olmadığı sorgulandı (101, 102).

3.3. Çalışma Basamakları

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı tarafından takip edilen 18-45 yaş aralığındaki KF'li bireyler Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi, Kardiopulmoner Rehabilitasyon Ünitesi'ne yönlendirilen bireyler üzerinde gerçekleştirildi. İlk olarak, detaylı bir biçimde çalışma hakkında bireylere bilgilendirme yapıldı ve gönüllü olan bireyler aydınlatılmış onam formunu imzaladı. Ardından, demografik bilgileri, KF öyküsü (tanı zamanı, kullanılan ilaçlar, alevlenme sıklığı gibi) ve eşlik eden semptomlar sorgulandı. Sırasıyla mMRC değerlendirmesi yapıldı ve fonksiyonel egzersiz kapasitesi değerlendirildi, bireye dinlenmesi için zaman tanındıktan sonra solunum fonksiyon testi uygulandı. Bireye

dinlenmesi için zaman tanındı, bu sırada da VFOA, WRGDS, TAPS, KyphoTAPS, LCADL her bir dinlenme molasına denk gelecek şekilde anketlerini doldurmaya başlaması istendi. Oturma pozisyonunda MIP ve MEP ölçüldükten sonra artan eşik yükünde solunum kas endurans testi uygulandı, el kavrama kuvveti ve Quadriceps femoris kas kuvveti ölçüldü, Corbin Postür Analizi yapıldı, Skinfold ölçümleri tamamlandı. Bireye hem test aralarında hem de bu testlerden sonra tekrar dinlenmesi için zaman tanındığı sırada hastane sistemine kayıtlı son altı ay içerisinde çekilmiş olan X-ray görüntüsü üzerinde Cobb açısı ölçümü yapıldı. Bireye *core* stabilizasyon değerlendirmesi yapıldı, VAS ile ağrısı sorgulandı ve tekrar dinlenmesi için zaman verildi. Sonrasında sabit eşik yükünde solunum kas endurans testi uygulandı, ardından bireyin günlük rutinleri, egzersiz alışkanlığı sorgulanarak bireye uygun egzersiz eğitimi ve dispne gibi semptomları azaltmaya yönelik eğitim verildi. Bouchard'ın Üç Günlük Fiziksel Aktivite Kaydı hakkında bilgi verildi ve bireyin daha sonra doldurup tarafımıza iletmesi için kendisine verildi. Değerlendirme, ortalama olarak her bir birey için bir buçuk saat sürdü ve buna ek olarak yöntemler arasında bireye dinlenme süreleri verildi. Çalışmaya katılan bireyler arasında son bir yıl içerisinde kırık öyküsü olan, omurga cerrahisi geçirmiş olan veya KF'ye ek olarak ortopedik, nörolojik, metastatik öyküye sahip olan yoktu. Bulgularda belirtilmiş olan fraktür geçmişi bir yıldan daha uzun süre önce gerçekleşen kırıkları belirtmektedir.

3.4. İstatistiksel Analiz

Çalışmanın istatistiksel analizi için “Statistical Package for Social Science (SPSS) for Windows version 23.0” (IBM Corp., Armonk, New York, Amerika Birleşik Devletleri) programı kullanıldı. Çalışmaya dahil olan bireylerin örneklem büyüklüğünün hesaplanmasında güç analizi (G*Power, ver.3.1, Heinrich-Heine-Üniversitesi Düsseldorf, Düsseldorf, Almanya) kullanıldı. Analiz için primer değişken olarak çalışmamıza en yakın olarak bulduğumuz Frangolias ve arkadaşlarının erişkin KF kemik mineral dansitesinin vücut kompozisyonuna etkisini araştırdıkları makalede yer alan normal ve düşük KMD'ye sahip bireylerinin VKİ verilerinden yararlanıldı. (103) Yapılan analize göre etki büyüklüğü 1,6; %5 Tip 1 hata ve %95 güç ile her bir gruptan en az 12 birey olacak şekilde KF'li erişkin bireylerin çalışmaya dahil edilmesi gerektiği belirlendi ancak veri kaybı ihtimali göz önünde bulundurularak her bir

gruptan en az 15 KF'li eriřkin bireyin alıřmaya dahil edilmesi gerektięi hesaplandı. İstatistiksel analiz iin verilerin normal daęılıma uygunluęu histogram, olasılık grafikleri ve Shapiro-Wilk's testleri ile incelendi. Verilerin tanımlayıcı istatistik sonuçları iin sayısal deęiřkenlerde ortalama ve standart sapma deęerleri verildi. Kategorik deęiřkenler ise frekans ve yzde olarak ifade edildi. Normal daęılım gsteren sayısal deęiřkenlerin karřılařtırılmasında baęımsız gruplarda t testi, normal daęılıma uymayan verilerin karřılařtırılmasında Mann-Whitney U Testi kullanıldı. Kategorik deęiřkenler Ki-Kare Testi ile karřılařtırıldı. İstatistiksel yanılma olasılıęı $p < 0,05$ olarak belirlendi.

4. BULGULAR

Erişkin KF'li bireylerde kemik mineral dansitesinin postür, solunum fonksiyonları ve fonksiyonel egzersiz kapasitesi üzerine etkisini araştırmak adına planladığımız bu çalışmaya 25 (%55,6) erkek ve 20 (%44,4) kadın olmak üzere toplam 45 birey katıldı. Bireylerin yaş ortalamaları $24,6 \pm 5,72$ yıl, VKİ değerleri $20,72 \pm 3,54$ kg/m^2 ve ter testi sonuçları minimum 35 mmol/L maksimum 123 mmol/L olmak üzere $76,16 \pm 25,34$ mmol/L idi. (Tablo 4.1)

Tablo 4.1. Çalışmaya katılan bireylerin fiziksel özellikleri ve demografik bilgileri

Özellikler		Toplam Birey Sayısı (n=45)
		$\bar{X} \pm SS$ (Min-Maks)
Yaş (yıl)		$24,60 \pm 5,72$ [18-45]
Boy (m)		$1,66 \pm 0,08$ [1,50-1,87]
Vücut ağırlığı (kg)		$58,36 \pm 13,17$ [39-95]
VKİ (kg/m^2)		$20,72 \pm 3,54$ [16,02-31,38]
Cinsiyet*	Kadın	20 (44,4)
	Erkek	25 (55,6)
Meslek*	Çalışan	37(82,3)
	Çalışmayan	8(17,7)
Eğitim Düzeyi*	İlkokul	0 (0)
	Ortaokul	3 (8,7)
	Lise	12 (26,1)
	Yükseköğretim	30 (65,2)
Fraktür geçmişi*	Var	12 (26,6)
	Yok	33 (73,4)
Geçirilmiş operasyon*	Var	24 (53,3)
	Yok	21 (46,7)
Ailede KF öyküsü*	Var	12 (26,6)
	Yok	33 (73,4)
Sigara kullanımı*	Var	3 (6,6)
	Yok	42 (93,4)

\bar{X} : Ortalama, SS: Standart sapma, Min: minimum değer, Maks: Maksimum değer, VKİ: Vücut Kütle İndeksi, kg: kilogram, m^2 : metrekare, mmol: milimol, L: litre, *: n(%)

Çalışmaya dahil edilen tüm bireyler içerisinde erkek bireylerin %73,4'ü, kadınların ise %26,6'sı düşük kemik mineral dansitesine sahipti. KMD düşük ve normal olan bireylerin VKİ sınıflaması benzerdi ($p>0,05$). Bireylerin gen modülatör ilaç kullanım durumları, D vitamini, multivitamin ve gıda takviyesi kullanım durumları ile KMD düşük ve normal olan bireyler arasında farklılık gözlenmedi ($p>0,05$). KMD normal olan bireylerin %6,6'sı glukokortikoid ilaç kullanırken düşük KMD'li bireylerin belirgin olarak fazla olmak üzere %33,4'ü glukokortikoid ilaç kullanmaktaydı ($p<0,05$) (Tablo 4.2).

Tablo 4.2. Kemik mineral dansitesine göre bireylerin demografik özelliklerinin dağılımları

Özellikler		KMD (n=45)			
		Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30)	Düşük (≤-1 gr/cm ²) (n=15)	χ ²	p
Cinsiyet	Erkek (n/%)	14 (46,6)	11 (73,4)	2,880	0,090
	Kadın (n/%)	16 (53,4)	4 (26,6)		
VKİ Sınıflama	Düşük kilo (n/%)	8 (28,6)	4 (26,7)	1,720	0,633
	Normal (n/%)	15 (50)	10 (66,6)		
	Obezite sınırı (n/%)	6 (17,9)	1 (6,7)		
	Obezite seviye 1 (n/%)	1 (3,6)	0 (0)		
Gen modülatör ilaç kullanımı	İlaç kullanıyor (n/%)	13 (44,4)	4 (26,6)	0,808	0,369
	İlaç kullanmıyor (n/%)	17 (55,6)	11 (73,4)		
Gıda takviyesi kullanımı	Gıda takviyesi kullanıyor (n/%)	10 (33,3)	8 (53,3)	0,033	0,856
	Gıda takviyesi kullanmıyor (n/%)	20 (66,7)	7 (46,7)		
D Vitamini Takviyesi	D vitamini takviyesi kullanıyor (n/%)	2 (6,7%)	3 (20%)	1,693	0,193
	D vitamini takviyesi kullanmıyor (n/%)	28 (93,3%)	12 (80%)		
Multivitamin takviyesi	Multivitamin takviyesi kullanıyor (n/%)	17 (56,6%)	7 (46,7%)	0,094	0,548
	Multivitamin takviyesi kullanmıyor (n/%)	13 (43,4%)	8 (53,3%)		
Glukokortikoid ilaç kullanımı	İlaç kullanıyor (n/%)	2 (6,6)	5 (33,4)	0,429	0,006*
	İlaç kullanmıyor (n/%)	28 (93,4)	10 (66,6)		

Tablo 4.2. (Devam) Kemik mineral dansitesine göre bireylerin demografik dağılımları

		KMD (n=45)			
		Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30)	Düşük (≤-1 gr/cm ²) (n=15)	χ^2	p
Fraktür öyküsü	Var (n/%)	9 (33,3)	2 (13,3)	0,204	0,192
	Yok (n/%)	21 (66,7)	13 (86,7)		
Fraktür yeri	Omurga seviyesi (n/%)	1 (11,1)	0 (0)	0,111	0,725
	Omurga dışı (n/%)	8 (88,9)	2 (100)		
Meslek	Çalışan (n/%)	27 (90)	10 (66,6)	0,446	0,017*
	Çalışmayan (n/%)	3 (10)	5 (33,4)		
Eğitim düzeyi	İlkokul (n/%)	0 (0)	0 (0)	0,312	0,143
	Orta okul (n/%)	2 (7,4)	1 (6,7)		
	Lise (n/%)	10 (37)	2 (13,3)		
	Yüksek öğretim (n/%)	18 (55,6)	12 (80)		

KMD: Kemik mineral dansitesi, gr: gram, cm²: santimetrekaare, n/=: birey sayısı yüzdesi, VKİ: Vücut kütle indeksi

Tablo 4.3. Bireylerin hematolojik değerlerinin KMD düşük ve normal olan bireylerde karşılaştırılması

Özellikler		KMD	
		Normal n (%)	Düşük n (%)
A vitamini (ug/l)	Düşük (<316)	5 (29,4)	3 (27,3)
	Normal (316-820)	12 (70,6)	8 (72,7)
D vitamini (ug/l)	Ciddi eksiklik (<10)	2 (11,7)	0 (0)
	Orta eksiklik (10-24)	5 (29,4)	4 (50)
	Optimum düzey (25-80)	10 (58,9)	4 (50)
E vitamini (mg/L)	Düşük (<6,6)	4 (23,5)	3 (27,7)
	Normal (6,6-14,3)	10 (58,9)	8 (72,3)
	Yüksek (>14,3)	3 (17,6)	0 (0)
Ferritin seviyesi (ug/l)	Düşük (<20)	3 (21,4)	1 (12,5)
	Normal (20-336)	11 (78,6)	7 (87,5)
HbA1c seviyesi (%)	Normal (3,5-5,6)	12 (54,5)	3 (33,3)
	Yüksek (>5,6)	10 (45,5)	6 (66,7)
B12 vitamini (ng/l)	Normal (126-590)	18 (94,7)	8 (88,9)
	Yüksek (>590)	1 (5,3)	1 (11,1)

KMD: Kemik mineral dansitesi, HbA1c: Glikolize hemoglobin

Bireylerin KMD normal ve düşük oluşuna göre *Modifiye Medical Research Council* Dispne Skalası ile dispne seviyelerine bakıldığında KMD düşük ve normal olan bireylerde dispne seviyesi çoğunlukla Derece 1 ve Derece 2 üzerinde yoğunlaşmıştı. (Tablo 4.4)

Tablo 4.4. KMD düşük ve normal olan bireylerin modifiye Medical Research Council dispne ölçeği değerleri

		KMY (n=45)			
		Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30)	Düşük (≤-1 gr/cm ²) (n=15)	χ^2	p
mMRC skoru (1-5)	Derece 0 (n/%)	12 (40)	7 (46,7)	1,455	0,693
	Derece 1 (n/%)	12 (40)	3 (20)		
	Derece 2 (n/%)	5 (16,6)	4 (26,6)		
	Derece 3 (n/%)	1 (3,4)	1 (6,7)		
	Derece 4 (n/%)	0 (0)	0 (0)		

*p<0,05; KMD: Kemik mineral dansitesi, X²: Pearson ki-kare testi, mMRC: Modifiye *Medical Research Council* Dispne Skalası.

Fonksiyonel egzersiz kapasitesini değerlendirdiğimiz Artan Hızda Mekik Yürüme Testi'nde kemik mineral dansitesi düşük ve normal olan bireylerde kat edilen toplam mesafe, bireylerin yaş ve cinsiyetlerine göre hesaplanan beklenen yürüme mesafesi, test sırasında Sensewear Armband cihazı ile elde ettiğimiz test sırasındaki MET cinsinden enerji tüketimi açısından ve test öncesi ile sonrasında ölçülen kalp hızı, kan basıncı, dispne ve bacak yorgunluk seviyeleri bakımından farklılık bulunmadı (p>0,05) Bireylerin test sonrası genel yorgunluk seviyeleri ise düşük KMD'li bireylerde normal KMD'li bireylerden daha fazlaydı (p<0,05) (Tablo 4.5).

Tablo 4.5. KMD düşük ve normal olan bireylerin fonksiyonel egzersiz kapasitesi değerleri istatistiksel tanımlayıcıları

	KMD (n=45)		t	p	
	Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30) $\bar{X} \pm SS$	Düşük (≤-1 gr/cm ²) (n=15) $\bar{X} \pm SS$			
AHMYT mesafesi (m)	833,60±167,42	768,46±248,05	0,851	0,406	
AHMYT beklenen mesafe (%)	72,16±12,42	59,97±18,34	2,084	0,057	
Enerji tüketimi düzeyi (MET)	4,04±0,77	4,07±0,79	-0,122	0,904	
KH(atım/dk)	Başlangıç	88,76±11,91	89,92±14,45	-0,249	0,805
	Bitiş	160,20±19,30	143,85±32,70	1,622	0,116
KH(%)	Bitiş	81,50±10,18	73,24±16,89	1,617	0,125
SpO₂(%)	Başlangıç	88,76±3,08	89,76±5,31	0,701	0,488
	Bitiş	94,85±2,23	92±4,43	-1,377	0,178
SKB(mmHg)	Başlangıç	107,80±9,69	108,46±8,26	-0,220	0,827
	Bitiş	122,48±10,76	122,85±7,38	-0,123	0,902
DKB(mmHg)	Başlangıç	71±5,77	67,69±4,38	0,418	0,679
	Bitiş	79,40±9,25	78,08±9,25	-0,220	0,827
Dispne (Modifiye Borg)	Başlangıç	0,22±0,57	0,38±0,58	-0,828	0,416
	Bitiş	2,94±2,07	4,34±2,24	-1,877	0,073
Bacak yorgunluğu (Modifiye Borg)	Başlangıç	0,86±1,36	1,11±1,35	-0,549	0,588
	Bitiş	3,92±2,15	3,92±1,75	-0,005	0,996
Genel yorgunluk (Modifiye Borg)	Başlangıç	0,92±1,17	1,19±1,01	-0,743	0,464
	Bitiş	3,14±1,89	4,46±1,85	-2,071	0,049*

*p<0,05; AHMYT: Artan Hızda Mekik Yürüme Testi, KMD: Kemik mineral dansitesi, MET seviyesi: Metabolik eşdeğer seviyesi, KH: Kalp Hızı, SpO₂: Oksijen Saturasyonu, SKB: Sistolik Kan Basıncı, DKB: Diastolik Kan Basıncı

Düşük ve normal KMD'ye sahip KF'li bireylerde solunum fonksiyon testi parametreleri içerisinde FVC(L), FVC(%), FEV₁(L), FEV₁(%), FEV₁/FVC(%), PEF(L) ve PEF(%) değerleri ortalamaları bakımından farklılık bulunmamıştır (p>0,05). FEF₂₅₋₇₅(L) ve FEF₂₅₋₇₅(%) değerleri kemik mineral dansitesi yüksek olan bireyler lehine kemik mineral dansitesi düşük bireylere göre daha yüksek ve istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur(p<0,05). (Tablo 4.6)

Tablo 4.6. KMD normal ve düşük bireylerde solunum fonksiyon testi değerlerinin istatistiksel tanımlayıcıları

	KMD (n=45)		t/Z	p
	Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30) X̄±SS	Düşük (≤-1 gr/cm ²) (n=15) X̄±SS		
FVC (L)	3,34±1,12	3,23±0,89	0,323	0,353
FVC (%)	81,04±23,33	74,08±16,25	1,061	0,181
FEV₁ (L)^a	2,54±1,04	2,15±0,83	-1,240	0,219
FEV₁ (%)	70,85±23,90	58,08±19,66	1,733	0,316
FEV₁ (beklenen)	3,58±0,63	3,74±0,58	-0,732	0,474
FEV₁/FVC (L)	75,01±11,87	65,68±15,85	1,818	0,087
FEV₁/FVC (%)	90,08±14,21	79,33±19,51	1,709	0,106
PEF (L)	5,90±2,26	5,42±1,98	0,670	0,509
PEF (%)	72,08±23,01	62,33±17,78	1,425	0,165
FEF₂₅₋₇₅ (L)	3,59±2,26	0,99±0,26	3,193	0,014*
FEF₂₅₋₇₅ (%)	79,13±44,39	24,67±10,78	3,225	0,011*

*p<0,05; a: Mann Whitney U Test İstatistiği, KMD: Kemik mineral dansitesi, FEV₁: 1. Saniyedeki Zorlu Ekspirasyon Volümü, FVC: Zorlu Vital Kapasite, FEV₁/FVC: Birinci Saniyedeki Zorlu Ekspirasyonun Zorlu Vital Kapasiteye Oranı, PEF: Tepe Akım Hızı, FEF%₂₅₋₇₅: Zorlu Vital Kapasitenin %25-%75'i Arasındaki Ekspiratuar Akım

KMD düşük ve normal olan bireylerde solunum kas kuvveti ve solunum kas endüransı testi sürdürme süreleri benzerdi (p>0,05) (Tablo 4.7 ve 4.8).

Tablo 4.7. KMD düşük ve normal olan bireylerde solunum kas kuvveti sonuçları

Solunum kas kuvveti değeri	KMD (n=45)		t/Z	p
	Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30) $\bar{X} \pm SS$	Düşük (\leq -1 gr/cm ²) (n=15) $\bar{X} \pm SS$		
MIP değeri (cmH ₂ O)	98,89±33,24	104,93±22,54	-0,687	0,228
MEP değeri (cmH ₂ O)	108,33±35,89	115,93±28,75	-0,735	0,376

*p<0,05; KMD: Kemik mineral dansitesi, MIP: Maksimal inspiratuar basınç, MEP: Maksimal ekspiratuar basınç

Tablo 4.8. KMD düşük ve normal olan bireylerde sabit ve artan eşik yükünde solunum kas endurans testi sonuçları

Solunum kas endurans testi değeri (basınç×süre)	KMD (n=45)		t/Z	p
	Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30) $\bar{X} \pm SS$	Düşük (\leq -1 gr/cm ²) (n=15) $\bar{X} \pm SS$		
Sabit eşik yükü testi (cmH ₂ O×sn)	8168,83±11455,2	7339,2±10682,4	0,221	0,647
Artan eşik yükü testi (cmH ₂ O×sn)	3890,74±4894,72	4594,39±3752,52	-0,450	0,548

*p<0,05; KMD: Kemik mineral dansitesi

Periferik kas kuvveti değerlendirmesi kapsamında uygulanan quadriceps kas kuvveti ve el kavrama kuvveti ölçümleri sonuçları, KMD düşük ve normal olan bireylerde benzer olarak bulundu (p<0,05) (Tablo 4.9)

Tablo 4.9. KMD normal ve düşük olan bireylerde periferik kas kuvveti değerleri istatistiksel tanımlayıcıları

	KMD (n=45)		t	p
	Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30) $\bar{X} \pm SS$	Düşük (≤-1 gr/cm ²) (n=15) $\bar{X} \pm SS$		
Dominant taraf Quadriceps kas kuvveti (kg)	19,26±6,30	17,19±6,16	0,983	0,335
Dominant olmayan taraf Quadriceps kas kuvveti (kg)	19,01±6,15	15,96±6,26	1,440	0,163
Dominant taraf el kavrama kuvveti (kg)	34,04±9,16	35,69±11,88	-0,440	0,664
Dominant olmayan taraf el kavrama kuvveti (kg)	32,27±9,20	34,54±13,19	-0,556	0,585

*p<0,05; KMD: Kemik mineral dansitesi

Bireylerin postüral değerlendirilmesinde Corbin Postür Analizi sonuçları, KMD düşük ve normal olan bireyler arasında benzerdi (p>0,05) (Tablo 4.10).

Tablo 4.10. KMD normal ve düşük olan bireylerde Corbin Postür Analizi sonuçları

Corbin postür analizi	KMD (n=45)		t	p
	Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30) $\bar{X} \pm SS$	Düşük (≤-1 gr/cm ²) (n=15) $\bar{X} \pm SS$		
Lateral analiz puanı	7,41±3,23	9,77±3,70	-1,967	0,062
Posterior analiz puanı	2,81±2,32	2,69±2,65	0,142	0,888
Toplam puan	10,22±4,61	12,46±5,78	-1,221	0,236

KMD: Kemik mineral dansitesi

Bireylerin postüral değerlendirmesinde Corbin Postür Analizi sınıflandırması sonuçları, KMD düşük ve normal olan bireyler arasında benzerdi ($p>0,05$) (Tablo 4.11).

Tablo 4.11. KMD normal ve düşük olan bireylerde Corbin Postür Analizi sınıflandırması sonuçları

Corbin Postür Analizi Sınıflandırması	KMD (n=45)		χ^2	p
	Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30)	Düşük (\leq -1 gr/cm ²) (n=15)		
Mükemmel	1 (3,7)	0 (0)	0,249	0,649
Çok iyi	1 (3,7)	1 (7,7)		
İyi	10 (33,3)	3 (15,4)		
Orta	9 (29,6)	5 (30,8)		
Kötü	9 (29,6)	7 (46,2)		

KMD: Kemik mineral dansitesi, χ^2 : Pearson ki-kare testi

WRGDS puanına göre KMD düşük olan bireylerin puanı normal olan bireylere göre anlamlı olarak yüksek ve farklı bulundu ($p<0,05$). Cobb açısı ise iki grupta benzerdi ($p>0,05$) (Tablo 4.12).

Tablo 4.12. KMD normal ve düşük olan bireylerde Cobb açısı ve WRGDS değerlerinin istatistiksel tanımlayıcıları

	KMD (n=45)		t	p
	Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30) $\bar{X} \pm SS$	Düşük (\leq -1 gr/cm ²) (n=15) $\bar{X} \pm SS$		
Cobb Açısı (°)	4,68±5,72	7,23±7,98	-1,037	0,314
WRGDS puanı	8,22±1,80	9,62±1,50	-2,569	0,016*

* $p<0,05$; KMD: Kemik mineral dansitesi, Cobb açısı: Omurga eğriliği açısı değeri, WRGDS: Walter Reed Görsel Değerlendirme Skalası

KMD düşük olan bireylerde vücut yağ yüzdesi ve vücut yağ ağırlığı kemik mineral yoğunluğu normal olan bireylere göre daha azdı ($p<0,05$). Yağsız vücut ağırlığı bakımından iki grupta herhangi bir fark bulunmadı ($p>0,05$) (Tablo 4.13).

Tablo 4.13. KMD normal ve düşük olan bireylerde Skinfold ölçüm sonucuna göre vücut yağ oranı istatistiksel tanımlayıcıları

	KMD (n=45)		Z	p
	Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30) $\bar{X}\pm SS$	Düşük (≤-1 gr/cm ²) (n=15) $\bar{X}\pm SS$		
VYY(%)	17,70±6,06	10,69±3,15	2,285	0,029*
YVA(kg)	58,48±16,34	42,35±8,51	1,129	0,273
VYA(kg)	8,36±3,97	6,34±1,59	2,241	0,038*

* $p<0,05$; KMD: Kemik mineral dansitesi, Z: Mann Whitney-U Testi, X: Ortalama, SS: Standart sapma, VYY: Vücut yağ yüzdesi, YVA: Yağsız vücut ağırlığı, VYA: Vücut yağ ağırlığı

Bireylerin *Sahrmann's core* stabilizasyon testi sonucu, KMD düşük ve normal olan bireyler arasında benzerdi ($p>0,05$) (Tablo 4.14).

Tablo 4.14. KMD normal ve düşük olan bireylerde *Sahrmann's core* stabilizasyon testi sonucu

<i>Sahrmann's core</i> stabilizasyon testi	KMD (n=45)		χ^2	p
	Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30)	Düşük (≤-1 gr/cm ²) (n=15)		
Seviye 1	21 (70)	11 (73,3)	0,300	0,861
Seviye 2	8 (26,7)	3 (20)		
Seviye 3	1 (3,3)	1 (6,7)		
Seviye 4	0 (0)	0 (0)		
Seviye 5	0 (0)	0 (0)		

* $p<0,05$; KMD: Kemik mineral dansitesi

Vücut Farkındalığı Oranı Anketi'nin fonksiyon parametresi açısından KMD düşük olan bireylerin puanları normal olan bireylere göre daha düşüktü ($p<0,05$). Ruh

hali, his-duygu, farkındalık parametreleri ve toplam puan sonucuna göre iki grubun sonuçları benzerdi ($p>0,05$) (Tablo 4.15).

Tablo 4.15. KMD normal ve düşük olan bireylerde Vücut Farkındalığı Oranı Anketi parametre değerleri ve toplam değerinin istatistiksel tanımlayıcıları

	KMD (n=45)		t	p
	Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30) $\bar{X} \pm SS$	Düşük (≤-1 gr/cm ²) (n=15) $\bar{X} \pm SS$		
VFOA-Fonksiyon	31,44±5,14	26±5,77	2,892	0,009*
VFOA-Ruh hali	19,74±8,65	24,85±8,79	-1,729	0,097
VFOA-His Duygu	33,63±7,06	31,62±6,82	0,864	0,396
VFOA-Farkındalık	30,48±6,72	29,38±6,33	0,503	0,620
VFOA-Toplam	115,70±23,63	111,85±23,09	0,498	0,623

* $p<0,05$; KMD: Kemik mineral dansitesi, VFOA: Vücut Farkındalığı Oranı Anketi

Algısal postürü değerlendiren TAPS ve KyphoTAPS puanlamalarında KMD düşük ve normal olan bireylerde benzer sonuçlara ulaşıldı ($p>0,05$) (Tablo 4.16).

Tablo 4.16. KMD normal ve düşük olan bireylerde Postüral Algı Anketleri Sonuçları

		KMD (n=45)			χ^2	p
		Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30)	Düşük (≤-1 gr/cm ²) (n=15)			
TAPS	Çok kötü	0 (0)	0 (0)	3,384	0,184	
	Kötü	0 (0)	0 (0)			
	Orta	1 (3,4)	1 (6,7)			
	İyi	6 (20)	6 (40)			
	Çok iyi	23 (76,6)	8 (53,3)			
KyphoTAPS	Çok iyi	12 (38,5)	1 (6,7)	4,307	0,230	
	İyi	11 (42,3)	8 (53,3)			
	Orta	6 (15,4)	5 (33,3)			
	Kötü	1 (3,8)	1 (6,7)			
	Çok kötü	0 (0)	0 (0)			

KMD: Kemik mineral dansitesi, X^2 : Pearson ki-kare testi, TAPS: Gövde Görünüş Algı Skalası, KyphoTAPS: Gövde Görünüş Algı Skalası Kifoz Parametresi

Günlük yaşam aktiviteleri sırasındaki limitasyonlar hakkında bilgi veren LCADL anketinin fiziksel ve kişisel bakım parametreleri ile toplam puanında KMD daha düşük olan bireylerde normal olan bireylere göre daha yüksek olacak şekilde farklı bulundu ($p<0,05$) (Tablo 4.17).

Tablo 4.17. KMD düşük ve normal olan bireylerde London Chest Günlük Yaşam Aktiviteleri Ölçeği parametreleri ve toplam puan sonuçları istatistiksel tanımlayıcıları

London Chest Günlük Yaşam Aktiviteleri Ölçeği	KMD (n=45)			
	Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30) $\bar{X} \pm SS$	Düşük (\leq -1 gr/cm ²) (n=15) $\bar{X} \pm SS$	χ^2	P
Kişisel bakım	4,27±0,77	5,85±1,95	-2,805	0,014*
Ev işleri	7,31±2,68	11,54±7,98	-1,859	0,085
Fiziksel	3,38±1,06	4,46±1,19	-2,746	0,012*
Boş vakit	3,27±0,53	3,77±0,92	-1,802	0,090
LCADL Toplam Puan	18,23±3,60	25,62±9,86	-2,440	0,021*

* $p<0,05$; KMD: Kemik mineral dansitesi, χ^2 : Pearson ki-kare testi, \bar{X} : Ortalama, SS:Standart sapma, LCADL:London Chest Günlük Yaşam Aktiviteleri Ölçeği

Bouchard'ın Üç Günlük Fiziksel Aktivite Kaydı ölçümleri sonucunda KMD normal ve düşük olan bireyler arasında günlük harcanan enerji ve günlük fiziksel aktivite seviyesi açısından sonuçlar benzerdi ($p>0,05$) (Tablo 4.18 ve 4.19).

Tablo 4.18. KMD düşük ve normal olan bireylerde Bouchard Üç Günlük Fiziksel Aktivite Kaydı günlük enerji tüketimi sonuçları

Bouchard Fiziksel Aktivite Anketi	KMD (n=45)		Z	P
	Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30) $\bar{X} \pm SS$	Düşük (\leq -1 gr/cm ²) (n=15) $\bar{X} \pm SS$		
Enerji Tüketimi				
Hafta içi 1. gün toplam (kcal/gün)	2146,83±732,01	2335,77±1000	-0,586	0,566
Hafta içi 2. gün toplam (kcal/gün)	2273,29±818,49	2330,91±867,99	-0,194	0,848
Hafta sonu 3. gün (kcal/gün)	2269,89±804,11	2269,09±614,70	0,003	0,997

* $p<0,05$; KMD: Kemik mineral dansitesi, Z: Mann Whitney-U Testi, \bar{X} : Ortalama, SS: Standart sapma, kcal: kilokalori, MET: Metabolik eşdeğer

Tablo 4.19. KMD düşük ve normal olan bireylerde Bouchard Üç Günlük Fiziksel Aktivite Kaydı günlük fiziksel aktivite düzeyi sonuçları

Bouchard Fiziksel Aktivite Anketi	KMD (n=45)		Z	p
	Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30) X̄±SS	Düşük (≤-1 gr/cm ²) (n=15) X̄ ±SS		
Fiziksel aktivite düzeyi (MET)				
Hafta içi 1. Gün (MET/gün)	1,42±0,28	1,53±0,54	-0,645	0,530
Hafta içi 2. Gün (MET/gün)	1,51±0,30	1,53±0,45	0,167	0,869
Hafta sonu 3. gün (MET/gün)	1,50±0,30	1,50±0,35	-0,049	0,961
Üç gündeki ortalama fiziksel aktivite düzeyi	1,47±0,29	1,52±0,44	0,529	0,603

*p<0,05; KMD: Kemik mineral dansitesi, Z: Mann Whitney-U Testi, X̄: Ortalama, SS: Standart sapma, kcal: kilokalori, MET: Metabolik eşdeğer

KMD düşük ve normal olan bireyler arasında torakal ağrı şiddeti açısından farklılık gözlenmedi (p>0,05) (Tablo 4.20).

Tablo 4.20. KMD normal ve düşük olan bireylerde ağrı şiddeti değerlendirme sonuçları istatistiksel tanımlayıcıları

VAS torakal ağrı	KMD (n=45)		χ ²	p
	Normal (>-1 gr/cm ²) (n=30)	Düşük (≤-1 gr/cm ²) (n=15)		
Ağrı yok	9 (30%)	0 (0)	6,857	0,077
Hafif ağrı	11 (36,8%)	7 (46,7%)		
Orta şiddetli ağrı	5 (16,6%)	5 (33,3%)		
Şiddetli ağrı	5 (16,6%)	3 (20%)		

*p<0,05; KMD: Kemik mineral dansitesi, X²: Pearson ki-kare testi, VAS: Görsel Analog Skala

5. TARTIŞMA

Erişkin KF’li bireylerde kemik mineral dansitesinin solunum fonksiyonları, fonksiyonel egzersiz kapasitesi ve postür üzerine etkisini araştırdığımız bu çalışmada KMD düşük olan bireylerde normal olan bireylere göre solunum fonksiyonlarında bozulma ve havayolu obstrüksiyonunun daha fazla olduğu, vücut yağ oranının ve vücut yağ ağırlığının daha düşük olduğu, kozmetik deformite algılarının arttığı, vücut farkındalığının azaldığı ve günlük yaşam aktiviteleri sırasında daha fazla etkilendikleri bulundu.

Malnütrisyonu değerlendirmede oldukça yaygın bir yöntem olarak kullanılan, bireyleri temel olarak düşük kilolu, normal, kilolu ve obez olarak sınıflandıran vücut kütle indeksinin (VKİ) erişkin KF’li bireylerdeki kesme noktası 18,5 kg/m² olarak bulunmuştur (30, 104). KF’li çocuklarda yapılan bir çalışmada, VKİ ile total sağlık parametreleri ve özellikle akciğer sağlığı arasında güçlü bir ilişki olduğu gösterilmiştir. Steinkamp ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada 2 yıllık süre içerisinde malnütrisyonu olan bireylerin akciğer fonksiyonundaki azalmanın normal kilolu olan bireylere göre daha fazla olduğu ve bu durumun tüm yaş gruplarındaki bireyler için geçerli olduğu gösterilmiştir (105). Aynı çalışma kapsamında, 1 yıl içinde bireylerin boyuna göre yaşanan her %5’lik kilo kaybının, solunum fonksiyonu parametresi olan FEV₁ değerindeki azalma ile ilişkilendirildiği tespit edilmiştir. Malnütrisyon, hastalığın ilerleme hızının artışı ve kısalan yaşam süresi ile ilişkilendirilmektedir (106). KF’de çoğunlukla malnütrisyon öne çıkan bir problem olsa da yapılan çalışmalara göre erken tanı yöntemlerinin gelişmesi ve besin takviyelerinin verilmesi ile fazla kilo ve hatta obezite, KF’li bireyler açısından dikkat edilmesi gereken bir konu haline gelmiştir (107). KMD’ye göre vücut kompozisyonunun incelendiği bir çalışmada, vücut yağ ağırlığı, yağsız vücut kütlesi ve VKİ değerleri osteoporotik ve osteopenik KF’li erişkin bireylerde normal KMD’ye sahip KF’li bireylere göre daha düşük bulunmuştur (108). Çalışmamızda, KMD düşük ve normal bireylerde VKİ benzer bulundu. Vücut yağ yüzdesi ve vücut yağ ağırlığının ise bu çalışmayı destekler nitelikte KMD düşük olan bireylerde daha az olduğu bulundu. Literatürde bu konu ile ilgili yapılan çalışmalar incelendiğinde, 2000’li yıllarda yapılan çalışmalarda KMD’si normal olan erişkin KF’li birey sayısı daha azken osteoporotik ve osteopenik erişkin KF’li birey sayısının daha fazla olduğu görülmektedir. Fakat çalışmamızda normal

KMD'ye sahip erişkin KF'li hasta sayısı daha fazlaydı. KF'li bireylerde düşük KMD seviyelerinin gecikmiş puberte, hipogonadizm, diyabet, kortikosteroid kullanımı ve kronik pulmoner enfeksiyon gibi problemler kaynaklı olduğu bildirilmiştir (12, 104, 109-111). Erişkin KF'li bireylerde erken tanı, erken ve koruyucu tedavi yöntemleri, KMD azalması ile başa çıkmada işe yaramaktadır.

Dispne, KF'li bireylerde sık görülen, bu bireylerin solunum egzersiz eğitimleri ve medikal tedavilerle üstesinden gelmeye çalıştıkları birincil şikayetlerden birisidir. Literatürde yapılan çalışmalarda dispne seviyesi artışının bozulan akciğer fonksiyonları, azalmış egzersiz toleransı ve azalmış günlük yaşam aktiviteleriyle ilişkili olduğu belirtilmektedir (112). Aynı şekilde kemik mineral dansitesi ile akciğer fonksiyonları arasındaki pozitif yönlü ilişkiyi vurgulayan çalışmalar da mevcuttur. Çalışmamızda, mMRC ile sorgulanan dispne semptomunda KMD düşük ve normal olan bireylerin benzer dispne seviyesine sahip olduğu görüldü.

KF'li bireylerde yaş ortalaması yükseldikçe, hastalığın ilerleyişine bağlı faktörlerden olan kemik sağlığı ve KMD ile ilgili eşlik eden sağlık sorunlarının yönetimi de önemli hale gelmiştir. Havayolu obstrüksiyonu tedavisinde sıklıkla kullanılan glukokortikoid ilaçlar, sindirim sistemindeki bozulmalar, pankreatik yetersizlik, malabsorpsiyon sonucu gelişen D vitamini eksikliği; malnütrisyon, hastalık şiddeti artışı, fiziksel inaktivite, KMD azalması, osteopeni veya osteoporoz görülmesine neden olmakta, hatta fraktür riskini artırmaktadır (113). Oluşan fraktürler sonucunda omurga ve vertebralardaki dizilim etkilenebilmekte, bu sonuç kas iskelet sistemini olumsuz etkileyerek postüral bozulmalara neden olabilmektedir. Bunun yanında artmış kemik kırılabilirliği, KF'li bireylerin akciğer transplantasyonu adaylığından dışlanmasına neden olan önemli bir durum olduğundan dolayı erken dönemde preventif yaklaşımların uygulanması tavsiye edilmektedir (114). Çalışmamızda kortikosteroid kullanan bireylerden düşük KMD'ye sahip olanların normal KMD'ye sahip birey sayısından daha fazla olduğu görüldü.

Kemik mineral dansitesinin azalmasının kas iskelet sistemi, fonksiyonel kapasite, solunum sistemi ile ilişkili olduğu ve bu sistemleri olumsuz etkileyebildiği yapılan çalışmalarda gösterilmiştir (115, 116). Garcia ve arkadaşları tarafından adölesanlarda ve erişkin KF'li bireylerde yapılan çalışmada günlük fiziksel aktivitenin, vücut kütle indeksinin, cinsiyetin ve yaşın kemik mineral yoğunluğu Z

skorunun belirleyici parametreleri olduğu gösterilmiştir (116). KF patogenezi nedeniyle tek bir parametreden etkilenmeyen KMD, günümüzde gelişmiş tedavi yöntemleri ve beslenme ile ilgili gerekli tedavi programlarının oluşturulması, takviyelerin sağlanması ile birlikte KF'nin sistematik etkilerinin azaltılabilmesi sonucunda KF'li bireylerde normal değerlerde görülebilmektedir (117). Çalışmamıza katılan bireylerin çoğunluğunda KMD'nin normal seviyede olmasını, katılan bireyler arasında genç yetişkin olanların sayısının çoğunlukta olması nedeniyle hastalık şiddetlerinin ileri seviyelerde olmamasından ve gerekli besin takviyelerini alıyor olmalarından kaynaklı olduğunu düşünmekteyiz.

Kadınlarda endokrin sistemde meydana gelen değişimler nedeniyle postmenopozal dönemde KMD azalması görüldüğü bilinmektedir. KF'de bu azalma pankreatik yetmezlik, D vitamini eksikliği ve malabsorpsiyon varlığında görülmektedir. Literatürde Boyle ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada, erişkin KF'li bireylerin %81,3'ünün D vitamini eksikliğine sahip olduğunu ve bu çalışmaya katılan bireylerin %43,6'sında osteopeni, %17,4'ünde osteoporoz bulunmuştur (118). Wolfenden ve arkadaşları tarafından yapılan bir diğer çalışmada da erişkin KF'li bireylerde D vitamini eksikliğini ile düşük KMD ile ilişkili olduğunu bildirilmiştir (11, 119). Çalışmamıza katılan bireylerde düşük veya normal KMD'ye sahip olanlar birbirine benzerdi.

Literatüre göre düşük kemik mineral yoğunluğu ile beklenen FEV₁(%) değeri arasında pozitif yönlü güçlü bir ilişki bulunduğu görülmüştür (117, 120). Yapılan çalışmalarda FEV₁(%) değerinin KF'li bireylerde hastalık şiddetini belirlemede uzun zamandır primer olarak kullanılan bir değer olduğu ortaya konmuştur. Güncel çalışmalarda FEV₁/FVC(%) oranının ve FEF_{%25-75} değerinin hastalık şiddetini belirlemede ve havayolu obstrüksiyonunun erken dönemde tanımlanmasında daha hassas oldukları da belirtilmiştir. Yine bu çalışmalarda, hastalık şiddetini belirlemede veya havayolu obstrüksiyonunu erken dönemde tespit etmede tek bir parametreye göre değil de tüm parametrelerin birlikte değerlendirilerek karar verilmesi önerilmiştir. Yapılan farklı çalışmalar FEV₁ değeri ile hem KMD seviyesinin (24) hem de Vitamin D seviyesinin (121) pozitif yönde ilişkili olduklarını göstermektedir.

Zeng ve arkadaşları tarafından erişkin KF'li ve kronik obstrüktif akciğer hastalığına sahip bireylerle yapılan bir çalışma, özellikle FVC ve FEV₁ değerleri ile

olmak üzere solunum fonksiyonları ile kemik mineral yoğunluğunun pozitif yönde ilişkili olduğunu göstermişlerdir (122). Çalışmamızda, düşük KMD'li bireylerin daha düşük FEF₂₅₋₇₅(L) ve FEF₂₅₋₇₅ (%) değerlerine sahip olduğu görüldü. Hastalık şiddeti artışı, egzersiz kapasitesinin azalması, kortikosteroid kullanımının artması, malnütrisyon, kronik inflamasyon ve inflamatuvar sitokin artışı, kemik büyümesi ve kemik mineral birikimini engelleyerek KMD'de azalmaya neden olan olası mekanizmalar olarak kabul görmektedir. Bu mekanizmalara göre, hastalık şiddetini artıran her faktörün KMD'deki düşüşle ilişkili olduğu bildirilmesine rağmen, yapılan çalışmalar incelendiğinde bu sonuçların artan yaş ile ortaya çıktığı görülmektedir (123) (120, 124). Bizim çalışmamızda ise düşük KMD ve normal KMD'li bireylerdeki sonuçların benzer olmasının bireylerin yaşlarının birbirine benzer olmasından kaynaklı olduğunu düşünmekteyiz.

KF'li bireylerde azalmış solunum kas kuvveti nedeniyle dispne, solunum kaslarının yorgunluğunda ve enerji harcamasında artış ile egzersiz kapasitesinde azalma görülebilmektedir. İskelet kasları gibi solunum kasları da yorulabilmekte ve bu durum solunum yetmezliğine, yani artmış solunum iş yükünü tolere edebilecek kas kuvvetinin yetersiz kalmasına neden olabilmektedir. Leith ve Bradley, yaptıkları çalışmada solunum kas endüransının kas yorgunluğuna karşı gelişen dirençle ilişkili olduğunu belirtmişlerdir (125). Yapılan çalışmalarda sağlıklı bireylerle karşılaştırıldığında, solunum kas kuvveti parametrelerinin KF'li bireylerde daha düşük, solunum kas endüransı parametrelerinin ise daha yüksek değerlerde olduğu bildirilmiştir (126). Keens ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada KF'li bireylerin solunum kas endüransının, havayolu obstrüksiyonuna bağlı dirence karşı solunumun yarattığı kronik strese karşı gelişen adaptasyon nedeniyle belirgin olarak artmış olduğunu göstermişlerdir (126). Çalışmamızda, düşük ve normal KMD'ye sahip bireylerde solunum kas kuvveti ölçüm sonuçları arasında belirgin bir farka rastlanmadı. Artan eşik yükünde ve sabit eşik yükünde uygulan solunum kas endürans testi sonuçları da iki grup arasında benzerdi.

Egzersiz, havayolu hijyenini, kas kuvvetini ve dayanıklılığını artırmasının yanı sıra kemik yüklenmesini de sağlayarak kemik metabolizmasına katkıda bulunur. KMD düşük ve normal bireylerde yapılan çalışmalarda, azalan kemik mineral yoğunluğunun fonksiyonel egzersiz kapasitesinde azalmaya neden olduğunu

destekleyen çalışmalar bulunmaktadır (127) (116). Garcia ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada ise egzersiz kapasitesi ve fiziksel aktivite seviyesi yüksek KF'li bireylerin kemik mineral yoğunluklarının daha fazla olduğu bulunmuştur (29). Çalışmamızda fonksiyonel egzersiz kapasitesini değerlendirmek için uyguladığımız AHMYT'de düşük ve normal KMD'ye sahip bireyler arasında yürüme mesafesi, test öncesi ve sonrası kalp hızı, oksijen saturasyonu, sistolik ve diastolik kan basıncı parametreleri açısından anlamlı bir farklılık bulunmadı. Modifiye Borg Skala'sı ile değerlendirilen test sonu genel yorgunluğu ise düşük KMD'li bireylerde normal KMD'li bireylere göre belirgin olarak fazlaydı. KMD azalmasının aerobik kapasiteyi etkilemesiyle bu sonuca ulaştığımızı düşünüyoruz.

Yapılan çalışmalarda, KF'li bireylerde periferik kas kuvvetinin kendi yaş gruplarındaki sağlıklı bireylere göre daha düşük değerlere sahip olduğu bulunmuştur. KMD'deki azalma ile de belirgin olarak ilişkili olduğu belirtilmektedir. KF'nin sistemik etkileri arasında azalan periferik kas kuvvetinin kilit bir role sahip olduğu belirtilmiştir. (128) Gruet ve arkadaşları tarafından KF'li bireylerle yapılan bir çalışmada, bu bireylerde görülen periferik kas kuvveti ve KMD'nin azalmasının sebebi olan kemik ve kas kütlelerindeki azalmanın D vitamini eksikliği ve malabsorpsiyon gibi ortak alta yatan nedenlerden kaynaklanabileceği bildirilmiştir. (129) Bu çalışmaya benzer şekilde, Serum 25-hidroksivitamin D düzeyinin kas iskelet sisteminin korunmasına ve ek olarak hem solunum hem de iskelet kaslarının fonksiyonunu korumaya yardımcı olduğu bildirilmiştir. (121, 130) Bizim çalışmamız da bu çalışmaları destekler niteliktedir.

Yapılan çalışmalarda erişkin KF'li bireylerde quadriceps kas kuvveti zayıflığı raporlanmıştır ve bunun kas atrofisi ile ilişkili olduğu belirtilmiştir (115, 131). Akciğer fonksiyonunun ve gastrointestinal sistem fonksiyonunun kötüleşmesinin sıklıkla görüldüğü bu bireylerde, klinik kötüleşme, azalmış egzersiz toleransı ile, egzersiz toleransının azalması da prognoz ve yaşam süresi ile ilişkilidir. Quadriceps kas kuvveti ve el kavrama kuvveti, periferik kas fonksiyonunu değerlendirmede kullanılmaktadır. Quadriceps kas kuvveti, KF'li ve sağlıklı bireylerde karşılaştırıldığında kemik mineral dansitesi ile de ilişkili olarak kas kuvvetinin KF'li bireylerde anlamlı olarak düşük bulunduğu çalışmalar mevcuttur.(128) Literatürde görüş birliğine varılamayan bu konu hakkında, bizim de çalışmamızda bireylere dijital kas kuvveti testi aleti ve kolay

uygulanabilir, standardize özelliği nedeniyle tercih ettiğimiz el dinamometresi ile uyguladığımız kas kuvveti değerlendirmeleri sonucunda, KMD'si düşük ve normal olan bireyler arasında anlamlı bir fark bulunmadı.

KF'li bireylerde yaşam süresinin uzaması, kemik metabolizmasındaki bozulmalar, solunum iş yükündeki artış sonucunda gelişebilen kas kuvveti dengesizlikleri ve hiperinflasyon sonucu, omurgada, omuz kuşağında, pelvik kuşakta gelişen kompensasyonlar nedeniyle skolyoz, artmış torakal kifoz gibi postüral bozukluklar görülebilmektedir (132). Hiperinflasyonun inspiratuar kasların işlevsel uzunluğunu kısalttığı ve bu nedenle toraksın ekspansiyon becerisini azalttığı, torakal mobilitenin azalmasının ise solunum fonksiyonlarını olumsuz etkilediği bilinmektedir. Araştırmalara göre toraks biyomekaniğinin tüm vücut mekaniğini etkilediği ve herhangi bir solunum fonksiyonu dengesizliğinin, tüm vücut postürünü ve dengesini etkilediği belirlenmiştir (42). Skolyoz, vertebra gövdesinin laterale yer değiştirmesi ve rotasyona uğraması ile görülen üç boyutlu bir omurga deformitesidir. Skolyoz, solunum kaslarının fazla gerilmesine veya gerilme becerisinin azalmasına neden olarak veya toraksın ekspansiyonunu limitleyerek, solunum iş yükünün artmasına neden olabilmektedir. Omurganın torakal bölgesinin anterior yöne doğru artan eğriliği olarak tanımlanan kifoz; göğüs kafesi boşluğunun daralmasına ve mobilitesinin azalmasına neden olabilmektedir. (133, 134) Çalışmamızda uyguladığımız postüral değerlendirmelerden biri olan Cobb açısı ölçümü ile belirlenen kemik mineral dansitesi düşük ve normal bireyler arasında skolyoz deformitesi nedeniyle omurga eğriliği artışı açısından farklılık bulunmadı. Çalışmaya katılan bireylerde kifoz artışı olup olmadığını anlamak ve var ise Cobb açısını ölçebilmek için gerekli olan lateral X-Ray görüntüsü ise karşılaştırma yapılabilecek kadar yeterli sayıda değildi. Bu problemlerle karşılaşabileceğimizi öngörerek gözlemsel postür analizi aracı Corbin Postür Analizi ile yaptığımız değerlendirmelerde kemik mineral dansitesi düşük ve normal olan KF'li bireyler arasında anlamlı bir fark bulunmadı. Ancak çalışmaya katılan bireylerin çoğunluğunun orta-kötü dereceli postüre sahip olduğu sonucuna varıldı. Bu sonuçların çoğunluğu Corbin Postür Analizi'nde yer alan bireylerin lateralden değerlendirilmesi sırasında kaydedilen, artmış torakal kifoz ile ilişkili değerlendirmeleri de içeren puanlarının yüksek olmasıyla elde edildi. Literatürde

solunum fonksiyonları ve fonksiyonel egzersiz kapasitesindeki olumsuz değişimlerin kötü postürle ilişkili olduğunu destekleyen çalışmalar bulunmaktadır.

Literatürde Henderson ve arkadaşları tarafından KF'li çocuk ve genç erişkin bireylerde yapılan bir çalışmada kadınların %77'sinde, erkeklerin %36'sında artmış torakal kifoz olduğunu bulmuşlardır (135). Yine aynı çalışmada kemik mineral yoğunluğunun azalmasının torakal kifoza neden oluşturarak FEV₁'de azalmaya neden olabileceği belirtilmiştir. (135) Başka bir çalışmada ise, kronik solunum sistemi hastalıklarının neden olduğu KMD düşüklüğü sonucu kifoz ve vertebral fraktür riskinin artmasına neden olarak, FEV₁ değerinin azalmasına neden olduğu bildirilmiştir (136) (137). Bir başka çalışmada ise, torakal kifoz, T₈-T₁₂ arasındaki vertebral fraktür ve FEV₁ beklenen yüzde değerinin erişkin KF'de düşük KMD için tahmin edici olduğu bildirilmiştir (103). . Çalışmamızda, son bir yıldan öncesini sorguladığımız fraktür öyküsü hem düşük KMD hem de normal KMD olan bireylerde benzer bulundu. Çalışmalar arasındaki farklılığın bizim çalışmamızda daha çok ekstremitte fraktürü olmasından kaynaklı olduğunu düşünmekteyiz. Literatürde KF'li bireylerde omurga dışı fraktür oranının osteoporotik olmayan KF'li erişkinlerde daha fazla olduğu belirtilmiştir. Bu durumun KF hastalık şiddetinin daha düşük olması ve solunum fonksiyonlarının buna bağlı olarak daha az etkilenmesi sonucunda bireylerin daha aktif ve yaralanmaya daha yatkın olabileceğinden kaynaklandığı bildirilmektedir (12) (111, 138-140).

KF'li bireylerde kas iskelet sisteminde problemlerin varlığı bildirilmektedir. KMD'nin değişmesiyle birlikte kas iskelet sistemi sorunlarının arttığını ifade eden çalışmalar da bulunmaktadır. Biz de çalışmamızda kemik mineral dansitesinin değişimiyle bireylerin kendi kas iskelet sistemi problemlerini görsel olarak algılamalarının nasıl değiştiğini inceledik. Düşük KMD'ye sahip erişkin KF'li olan bireylerin, omurga deformitesi olan bireylerde geçerli ve güvenilir olarak kabul edilen Walter Reed Görsel Değerlendirme Skalası'nda daha yüksek puanlı sonuçları işaretlediklerini kaydettik. Düşük KMD'ye sahip bireylerin kozmetik deformite algılarının daha yüksek olduğu sonucuna ulaştık. Literatürde KF'li bireylerde sıklıkla görülen malnütrisyon veya yeme bozukluklarına dayalı vücut imajı ile ilgili çalışmalar bulunmaktadır. Erişkin KF'li bireylerde düşük ve yüksek kemik mineral yoğunluğu ile

kozmetik deformite algısı arasındaki ilişkiyi inceleyen bir çalışma bulunmaması nedeniyle, çalışmamız, bu yönüyle ilk çalışma olma özelliği taşımaktadır.

KF'li bireylerde KFTR genindeki mutasyonlar neticesinde ortaya çıkan ve pankreatik yetmezlikten kaynaklanan klor ve bikarbonat kanallarındaki bozukluklar neticesinde salgılanan aşırı mukusun etkilediği sistemlerden birisi de sindirim sistemidir. Sindirim sistemindeki problemler iştahsızlık, malabsorpsiyon ve malnütrisyon ile sonuçlanabilmektedir (141). Vücut kompozisyonunun belirlenmesi KF'li bireylerde en uygun şekilde beslenmenin programlanabilmesi için önemlidir. McNaughton ve arkadaşları, yaptıkları bir çalışmada, beslenme ilişkili problemlerin kilo temelli değerlendirmelerinin KF'li çocuklarda ve erişkinlerde malnütrisyonun yaygınlığını önemli ölçüde düşük seviyede değerlendirdiğini bildirmişlerdir(142). Yetersiz beslenme, akciğer fonksiyonlarındaki bozulma ve KMD'deki azalma ile ilişkiliyken ve sağkalımla negatif yönde ilişkilidir. KF'li çocuklarda yapılan bir çalışmada yağsız vücut kütlelerinin egzersiz performansında belirleyici faktör olduğu, erişkinlerde yapılan başka bir çalışmada ise yağsız vücut kütleindeki azalmanın daha ciddi KF ilişkili akciğer hastalığı seviyesi göstergesi olduğu belirtilmiştir. KF'li erişkinlerde yağsız vücut kütleindeki azalma, kilo kaybına rağmen vücut kütle indeksinin normal sınırlarda olması nedeniyle tespit edilmemiş olabilmektedir (143). Yağsız vücut kütleindeki azalmanın, KMD'deki azalma ile ilişkili olduğu Ionescu ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada gösterilmiştir (144, 145). Çalışmamızda bireylerin vücut kompozisyonunu değerlendirmek amacıyla dört bölgeden yaptığımız Skinfold ölçümleri (89) sonucunda literatürdeki çalışmalarla benzer olarak kemik mineral yoğunluğu düşük olan bireylerin normal olan bireylere göre daha düşük vücut yağ yüzdesi ve vücut yağ ağırlığına sahip oldukları sonucuna ulaşıldı.

Gövde stabilizasyonunu sağlayan *core* kas grubunun, diyafragma ile lateral abdominal kaslarının birlikte çalışmasını destekleyerek abdominal basınç dengelemesinde rol aldığı ve kardiyopulmoner fonksiyonları desteklediği bilinmektedir. Sağlıklı bireylerle daha önce yapılmış çalışmalar *core* stabilizasyon ile solunum kas kuvveti ve solunum fonksiyonlarının pozitif yönlü ilişkisini ortaya koymuştur (128). Çalışmamızda Sahrman's *Core* Stabilizasyon Değerlendirmesi sonucunda, düşük KMD'ye sahip KF'li bireyler ile normal KMD'ye sahip bireyler arasında *core* stabilizasyon açısından benzerlik bulunsa da, katılan tüm bireylerin

düşük *core* stabilizasyon seviyesine sahip olması dikkat çekmekteydi. Bu sonucun KF'deki sistemik problemler nedeniyle azalan kas kütlesi ile ilgili olabileceğini düşünmekteyiz. Kas kütlesi ve kas kuvvetinin azalmasının nedenleri ile KMD'deki azalmanın nedenlerinin arasındaki benzerliklerden dolayı (128), KMD ile *core* kas kuvveti arasındaki ilişkinin daha fazla araştırılması gerektiğini düşünmekteyiz.

Kronik ağrı ve vücut farkındalığı değerlendirmesinde geçerli ve güvenilir bulunan Vücut Farkındalığı Oranı Anketi ile vücut farkındalığını değerlendirdiğimiz çalışmamızda, fonksiyon açısından vücut farkındalığının düşük KMD'ye sahip KF'li bireylerde normal KMD'ye sahip olan bireylere göre anlamlı olarak azalmış olduğu sonucuna ulaşıldı. Literatürde azalmış vücut farkındalığı ile artmış omurga deformitesi arasındaki ilişkiyi destekleyen çalışmalar bulunmaktadır (146). Bu bakış açısıyla, vücut farkındalığı değerlendirmesi ve eğitimi ile olası deformite gelişiminin önlenilme ihtimalinin göz önünde bulundurulması gerektiğini düşünmekteyiz.

Obstrüktif akciğer hastalıklarında kullanılan çalışmamızda da London Chest Günlük Yaşam Aktiviteleri Ölçeği ile değerlendirilen bireylerde, ölçeğin fiziksel ve kişisel bakım parametreleri ile total puan toplamı düşük KMD'ye sahip olan bireylerde daha yüksek bulundu. Düşük KMD'li bireyler normal KMD'li bireylere göre günlük yaşam aktiviteleri sırasında daha fazla zorlandıkları ve dispne seviyelerinin daha fazla olduğu bilgisine ulaşıldı. Çalışmamızda da London Chest Günlük Yaşam Aktiviteleri Ölçeği ile değerlendirilen bireylerde özellikle kişisel bakım ve fiziksel parametrelerde KMD'si düşük olan bireylerin normal olan bireylere göre günlük yaşam aktiviteleri sırasında daha fazla dispnesi olduğu bulundu. Bu sonuç, erişkin KF'li bireylerde literatürde daha önce yapılmış çalışmalarla da uyumludur (147).

Ağrı, KF'li erişkin ve çocuklarda oldukça sık görülen semptomlardan biridir (148). Sıklıkla torakal ve lumbal bölge ağrısı bildirmişlerdir (149). KF'li bireylerin bozulan akciğer fonksiyonları nedeniyle havayolu temizleme teknikleri sırasında yaptıkları zorlu ekspirasyonlar, havayolu obstrüksiyonu nedeniyle soluk alma sırasında zorlanmaları, kas iskelet sistemi etkilenimi nedeniyle bozulan postür ve gelişen kas kuvvet dengesizliği gibi nedenlere bağlı olarak gelişebilmektedir (150). Çalışmamızda düşük KMD'ye sahip bireyler ile normal KMD'ye sahip bireyler arasında torakal ağrı ile ilgili sonuçlar benzerdi.

Fiziksel aktivite seviyesinin, çocuk ve yetişkin KF'li bireylerde aerobik kapasite ile ilişkili olduğu ve hastalığın ilerlemesiyle birlikte gelişen solunum fonksiyonlarındaki bozulmayı yavaşlattığı yapılan çalışmalarda belirtilmiştir (151). Garcia ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada KF'li adölesanlarda ve KF'li erişkin bireylerde, fiziksel aktivite seviyesi ile KMD'nin pozitif olarak ilişkili olduğu sonucuna ulaşılmıştır (29). Çalışmamızda bireylerin test sırasındaki enerji tüketimini AHMYT sırasında bireylerin triceps kaslarına yerleştirdiğimiz Sensewear Armband (BodyMedia, Inc., Pittsburgh, PA) cihazı ile MET cinsinden, rutin günlük fiziksel aktivite seviyelerini ve enerji tüketimlerini ise Bouchard Üç Günlük Fiziksel Aktivite Kaydı ile elde ettik. Çalışmamızda uyguladığımız Bouchard Üç Günlük Fiziksel Aktivite Anketi sonuçlarına baktığımızda, bireylerin fiziksel aktivite seviyeleri arasında bir farklılık bulunmadığını gördük. Bireylerin çoğunluğunun öğrenci veya masa başı çalışan grubuna dahil olması nedeniyle bu benzerliğin ortaya çıktığını düşünmekteyiz.

Limitasyonlar

Kadınlarda kemik metabolizmasının puberte döneminde önemli oranda etkilendiği, östrojen seviyesinin zirve yaptığı dönemi de içermesi bakımından değişen mineral yoğunluğunun KF'li bireylerin KMD seviyelerini etkileyebileceği bilgisi ile ilgili menarş yaşının, menstrüasyon düzenini sorgulanmaması çalışmamızda limitasyon olarak görülmektedir.

Çalışmamızda özellikle büyüme hormonu olmak üzere hormonal sistem, pankreatik yetmezlik, gastrointestinal sistem ilişkili değerlendirme yapmamış olmamız, KF ilişkili sistemik etkilenimler ile KMD arasındaki ilişkiyi açıklamak açısından sınırlılık yaratmıştır.

Serum 25(OH)D vitamini değerlerinin tüm bireylerden elde edilemediğinden, ileri dönemde yapılacak çalışmalarda 25(OH)D vitamini seviyesinin kaydedilmesinin kemik metabolizması, hormonal sistem ve endokrin sistem etkilenimi sonucu solunum sistemini ve postürü nasıl etkilediğini değerlendirebilmek adına önemli olduğunu düşünmekteyiz.

KF'li bireylerde artmış torakal kifozun literatürde yer aldığı bilinmektedir. Çalışmamıza katılan bireylerde son altı ayda elde edilen X-Ray görüntülerinden

yararlandık. Cobb açısını ölçmek istediğimizde bireylerin antero-posterior yönde X-ray görüntüleri bulunduğu halde lateral yönde görüntüleri bulunmadığı için kifoz seviyeleri ile ilgili objektif ölçüm yapılamadı. KMD azalmasının torakal kifozda kamalaşma sebeplerinden olduğu bilinmektedir. Çalışmamızda lateral görüntüler çalışılmadığı için bu konuyla ilgili veri elde edilemedi. İlerleyen dönemde yapacağımız çalışmalarda bu konuyla ilgili veri elde etme yöntemleri arasında spesifik olarak lateral X-ray ölçümü eklenmesinin elde edilecek sonuçlar açısından fayda sağlayacağını düşünmekteyiz.

6. SONUÇ VE ÖNERİLER

Erişkin KF'li bireylerde kemik mineral dansitesinin postür, solunum fonksiyonları ve fonksiyonel egzersiz kapasitesi üzerine etkisinin incelendiği çalışmamızda ulaşılan sonuçlar şunlardır:

1. Çalışmamız, Cobb açısı ve Corbin Postür Analizi Ölçeği değerlendirmeleri sonucunda edindiğimiz bulgular neticesinde KMD düşük ve normal olan bireylerde postüral değişimler benzerdir hipotezini (H_{01}) desteklemektedir. Corbin Postür Analizi Ölçeği bulgularına göre bireylerin çoğunun orta-kötü dereceli postüre sahip olduğu bulgusuna ulaşılmıştır. İlerleyen yaş ile birlikte hastalık parametrelerinin ilerlediği ve postüral bozuklukların akciğer fonksiyonlarını olumsuz etkilediği bilgisi göz önüne alındığında, erişkin KF'li bireylerde düzenli olarak postüral değerlendirme yapılmasının önemli olduğunu düşünmekteyiz.
2. Çalışmamız, düşük ve normal KMD'li bireylerde solunum fonksiyonları $FEF_{25-75}(L)$ ve $FEF_{25-75}(\%)$ parametrelerinin farklı oluşu açısından H_{12} hipotezini desteklemektedir, diğer solunum fonksiyon parametreleri, fiziksel aktivite seviyesine ait parametreler ve fonksiyonel egzersiz kapasitesine ait parametreler düşük ve normal KMD'li bireylerde benzer bulunmuştur. Çalışmamıza katılan bireylerin çoğunluğunda solunum fonksiyonları parametrelerinin referans değerlere göre daha düşük olduğu göz önüne alındığında, bu bireylerin değerlendirme sıklığının artırılmasını ve gerekli multidisipliner yaklaşımların sistematik bir biçimde uygulanmasını önermekteyiz.
3. Düşük ve normal KMD'li bireylerde postüral algıyı değerlendiren WRGDS bulgularının farklı oluşu ile H_{11} hipotezi çalışmamız tarafından desteklenmekte; KyphoTAPS ve TAPS parametresi bulgularının iki grupta benzer olması ile reddedilmektedir. Çalışmamız, ağrı şiddeti düşük ve normal KMD'li bireylerde farklıdır hipotezini reddetmektedir. Çalışmamız literatürde KF'li bireylerde kozmetik deformite algısını değerlendiren ilk çalışma olma özelliğini taşımaktadır.
4. Çalışmamız normal KMD'li bireyler ile düşük KMD'li bireylerin Cobb açısı benzerdir hipotezini kabul etmektedir.

5. Çalışmamızda KMD düşük olan birey sayısının daha az olmasının gelişen tedavi yöntemleri, gen modülatör ilaçların edinilebilmesi adına yapılan başvuruların artması, malnütrisyon ve malabsorpsiyon ile ilgili semptomatik tedavilerin uygulanması ve multidisipliner yaklaşımlar ile buna bağlı azalan hastalık şiddeti nedeniyle olduğunu düşünmekteyiz. Bu nedenle ilerleyen dönemde KMD ile ilgili çalışmalarda gittikçe gelişmekte olan bu süreç göz önünde bulundurularak güncellenen koşullara yönelik yaklaşımlar oluşturulmasını önermekteyiz.
6. Günlük yaşam aktiviteleri değerlendirmesinde London Chest Günlük Yaşam Aktiviteleri Ölçeği'nin (LCADL) mMRC'ye göre düşük KMD'li bireylerde daha belirleyici olduğunu düşünmekteyiz. İlerleyen zamanlarda KMD'si azalmış bireylerle yapılacak çalışmalarda kullanılmasını önermekteyiz.

Sonuç olarak, KF'de KMD'de görülen değişiklikler nedeniyle postür, kozmetik deformite algısı, solunum fonksiyonları, vücut farkındalığı, vücut yağ oranı olumsuz yönde etkilenmektedir. KMD'deki azalmaya ve bu azalmanın altında yatan sebeplerine ne kadar erken müdahale edilirse bireylerdeki yaş aldıkça artabilecek KMD ilişkili semptomları önleyebileceğini düşünmekteyiz. Bu bilgiler ışığında, KF'li bireylerin belirli aralıklar ile kemik mineral yoğunlukları, solunum fonksiyonları, postürleri, vücut yağ oranları değerlendirilmeli ve ölçüm sonuçları kaydedilmelidir. KF'de de KMD seviyesindeki değişim, akciğer fonksiyonlarının kötüleşmesi, kozmetik deformite algısı artışı ve vücut farkındalığında azalmasına sebep olabilmektedir. Erişkin KF'li bireylerde KMD ile ilişkili solunum fonksiyonlarına ek olarak özellikle postüral algı, vücut farkındalığı, vücut kompozisyonu değerlendirilmelidir.

7. KAYNAKLAR

1. Brown SD, White R, Tobin P. Keep them breathing: Cystic fibrosis pathophysiology, diagnosis, and treatment. *JAAPA*. 2017;30(5):23-7.
2. Virginie Scotet CLH, and Claude Férec. The Changing Epidemiology of Cystic Fibrosis: Incidence, Survival and Impact of the CFTR Gene Discovery. *Genes (Basel)*. 2020;11(6):589.
3. Dr. Nural K., Dr. Ebru Y. Kistik Fibrozis. *Sted*. 2003;4.
4. Melike Yıldız BC, Büşra AG. Kistik Fibrozisli Hastalarda COVID-19'un Etkisi ve Tıbbi Beslenme Tedavisi. *İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Dergisi*. 2023;8(1):177-82.
5. Scott C Bell, Hector Gutierrez, Milan Macek, Susan Madge et. al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *The Lancet Respiratory Medicine*. 2020;8(1):65-124.
6. Michael D. Parkins RS, Valerie J. Watersc. Epidemiology, Biology, and Impact of Clonal *Pseudomonas aeruginosa* Infections in Cystic Fibrosis. *ASM Journals Clinical Microbiology Reviews*. 2018;31(4).
7. Jane C Davies, Andrew Bush. Cystic Fibrosis. *BMJ*. 2007;335.
8. Pierre-Régis Burgel GB, Hanne V. Olesen , Laura Viviani, Anna Zolin, Francesco Blasi and J. Stuart Elborn, on behalf of the ERS/ECFS Task Force on The Provision of Care for Adults with Cystic Fibrosis in Europe. Future trends in cystic fibrosis demography in 34 European countries. *Eur Respir J*. 2015;46(1):133-41.
9. Susanne Naehrig C-MC, Lutz Naehrich. Cystic Fibrosis. *Medicine*. 2017;114:564-74.
10. Bradley S. Quon MLA. Cystic Fibrosis: What to Expect now in the Early Adult Years. *Pediatric Respiratory Reviews*. 2012;13:206-14.
11. Wolfenden LL, Judd SE, Shah R, Sanyal R, Ziegler TR, Tangpricha V. Vitamin D and Bone Health in Adults with Cystic Fibrosis. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2008;69(3):374-81.
12. Bhudhikanok GS LJ, Marcus R, Harkins A, Moss RB, Bachrach LK. Correlates of osteopenia in patients with cystic fibrosis. *Pediatrics*. 1996;97:103-10.
13. Lambert JP. Osteoporosis: a new challenge in cystic fibrosis. 2000;1:34-51.
14. Shane E, Silverberg, S.J., Donovan, D., Papadopoulos, A., Staron, R.B. A, V., Jorgesen, B., McGregor, C., Schulman, L. Osteoporosis in lung transplantation candidates with end-stage pulmonary disease. *American Journal of Medicine*. 1996;101:262-9.
15. Oliveira VHB MK, Monteiro KS, Silva IS, Santino TA, Nogueira PAMS. Physical therapies for postural abnormalities in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2020.

16. Kraemer R BD, Ammann RA, Frey U, Gallati S. Progression of pulmonary hyperinflation and trapped gas associated with genetic and environmental factors in children with cystic fibrosis. *Respiratory Research*. 2006;7(1):138.
17. Tatiana Rafaela Lemos Lima FSGe, Arthur Sa´ Ferreira, Jennifer Taborda Silva Penafortes, Vı´vian Pinto Almeida, and Agnaldo Jose´ Lopes. Correlation between posture, balance control, and peripheral muscle function in adults with cystic fibrosis. *Physiotherapy Theory and Practice*. 2014;30(2):79-84.
18. Zeren M, Cakir E, Gurses HN. Effects of inspiratory muscle training on postural stability, pulmonary function and functional capacity in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial. *Respiratory Medicine*. 2019;148:24-30.
19. Fonseca C, Bicker J, Alves G, Falcao A, Fortuna A. Cystic fibrosis: Physiopathology and the latest pharmacological treatments. *Pharmacol Res*. 2020;162:105267.
20. Jane C Davies, Andrew Bush. Cystic fibrosis. *BMJ*. 2007;335:1255-9.
21. Malena Cohen-Cymerknoh DS, and Eitan Kerem. Managing Cystic Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011;183:1463-71.
22. Michael R Knowles PRD. What is cystic fibrosis? *The New England Journal of Medicine*. 2002;347(6):439-42.
23. Scott C Bell, Hector Gutierrez, Milan Macek, Susan Madge et. al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *Lancet Respiratory Medicine*. 2019.
24. Legroux-Gerot I, Leroy S, Prudhomme C, Perez T, Flipo RM, Wallaert B, et al. Bone loss in adults with cystic fibrosis: prevalence, associated factors, and usefulness of biological markers. *Joint Bone Spine*. 2012;79(1):73-7.
25. Bell SC, Mall MA, Gutierrez H, Macek M, Madge S, Davies JC, et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *Lancet Respir Med*. 2020;8(1):65-124.
26. Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi 2022 Yılı Verileri [Available from: <https://www.kistikfibrozisturkiye.org/hasta-kayit-sistemi/>].
27. Jagdev Singh ST, Geshani Jayasuriya, Sharon Hun, Sharon Simonds et al. Transition to adult care in cystic fibrosis: The challenges and the structure. *Paediatric Respiratory Reviews*. 2020.
28. Felix A Ratjen. Cystic Fibrosis: Pathogenesis and Future Treatment Strategies. *Respiratory Care*. 2009;54(5).
29. Tejero Garcia S, Giraldez Sanchez MA, Cejudo P, Quintana Gallego E, Dapena J, Garcia Jimenez R, et al. Bone health, daily physical activity, and exercise tolerance in patients with cystic fibrosis. *Chest*. 2011;140(2):475-81.
30. Baker JF, Putman MS, Herlyn K, Tillotson AP, Finkelstein JS, Merkel PA. Body composition, lung function, and prevalent and progressive bone deficits among adults with cystic fibrosis. *Joint Bone Spine*. 2016;83(2):207-11.

31. Shead EF, Haworth CS, Condliffe AM, McKeon DJ, Scott MA, Compston JE. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR) is expressed in human bone. *Thorax*. 2007;62(7):650-1.
32. Tejero García S GSM, Cejudo P, Quintana, Gallego E DJ, García Jiménez R, et al. Bone health, daily physical activity, and exercise tolerance in patients with cystic fibrosis. *Chest*. 2011;140(2):475-81.
33. Tattersall R WM. Posture and cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine*. 2003;96:18-22.
34. Sermet-Gaudelus I, Bianchi ML, Garabédian M, Aris RM, Morton A, Hardin DS, et al. European cystic fibrosis bone mineralisation guidelines. *J Cyst Fibros*. 2011;10 Suppl 2:S16-23.
35. Aris RM, Stephens AR, Ontjes DA, Denene Blackwood A, Lark RK, Hensler MB, et al. Adverse alterations in bone metabolism are associated with lung infection in adults with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2000;162(5):1674-8.
36. Hussey J, Gormley J, Leen G, Grealley P. Peripheral muscle strength in young males with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2002;1(3):116-21.
37. Sahlberg ME, Svantesson U, Thomas EMLM, Strandvik B. Muscular Strength and Function in Patients With Cystic Fibrosis. *Chest*. 2005;127(5):1587-92.
38. Troosters T, Langer D, Vrijssen B, Segers J, Wouters K, Janssens W, et al. Skeletal muscle weakness, exercise tolerance and physical activity in adults with cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2009;33(1):99-106.
39. Gruet M, Decorte N, Mely L, Vallier J-M, Camara B, Quetant S, et al. Skeletal muscle contractility and fatigability in adults with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2016;15(1):e1-e8.
40. Gruet M, Brisswalter J, Mely L, Vallier J-M. Use of the peak heart rate reached during six-minute walk test to predict individualized training intensity in patients with cystic fibrosis: validity and reliability. *Archives of physical medicine and rehabilitation*. 2010;91(4):602-7.
41. Gruet M, Troosters T, Verges S. Peripheral muscle abnormalities in cystic fibrosis: Etiology, clinical implications and response to therapeutic interventions. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2017;16(5):538-52.
42. Ramsey KA, McGirr C, Stick SM, Hall GL, Simpson SJ. Effect of posture on lung ventilation distribution and associations with structure in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2017;16(6):713-8.
43. Penafortes JTS, Guimarães FS, Moço VJR, Almeida VP, Dias RF, Lopes AJ. Association among posture, lung function and functional capacity in cystic fibrosis. *Revista Portuguesa de Pneumologia (English Edition)*. 2013;19(1):1-6.
44. Rochester CL, Vogiatzis I, Holland AE, Lareau SC, Marciniuk DD, Puhan MA, et al. An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Policy Statement: Enhancing Implementation, Use, and Delivery of Pulmonary Rehabilitation. *Am J Respir Crit Care Med*. 2015;192(11):1373-86.

45. Puchelle E, Bajolet O, Abély M. Airway mucus in cystic fibrosis. *Paediatric Respiratory Reviews*. 2002;3(2):115-9.
46. Castellani C, Assael BM. Cystic fibrosis: a clinical view. *Cell Mol Life Sci*. 2017;74(1):129-40.
47. Huang YJ, LiPuma JJ. The Microbiome in Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med*. 2016;37(1):59-67.
48. Stenbit AE, Flume PA. Pulmonary exacerbations in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2011;17(6):442-7.
49. Justicia JL, Solé A, Quintana-Gallego E, Gartner S, de Gracia J, Prados C, et al. Management of pulmonary exacerbations in cystic fibrosis: still an unmet medical need in clinical practice. *Expert Rev Respir Med*. 2015;9(2):183-94.
50. Garattini E, Bilton D, Cremona G, Hodson M. Adult cystic fibrosis care in the 21st century. *Monaldi Arch Chest Dis*. 2011;75(3):178-84.
51. Quon BS, Aitken ML. Cystic fibrosis: what to expect now in the early adult years. *Paediatr Respir Rev*. 2012;13(4):206-14.
52. De Lisle RC, Borowitz D. The cystic fibrosis intestine. *Cold Spring Harb Perspect Med*. 2013;3(9):a009753.
53. Cipolli M, Castellani C, Wilcken B, Massie J, McKay K, Gruca M, et al. Pancreatic phenotype in infants with cystic fibrosis identified by mutation screening. *Arch Dis Child*. 2007;92(10):842-6.
54. Dupuis A, Keenan K, Ooi CY, Dorfman R, Sontag MK, Naehrlich L, et al. Prevalence of meconium ileus marks the severity of mutations of the Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR) gene. *Genet Med*. 2016;18(4):333-40.
55. Raia V, Maiuri L, de Ritis G, de Vizia B, Vacca L, Conte R, et al. Evidence of chronic inflammation in morphologically normal small intestine of cystic fibrosis patients. *Pediatr Res*. 2000;47(3):344-50.
56. Manor O, Levy R, Pope CE, Hayden HS, Brittnacher MJ, Carr R, et al. Metagenomic evidence for taxonomic dysbiosis and functional imbalance in the gastrointestinal tracts of children with cystic fibrosis. *Scientific Reports*. 2016;6(1):22493.
57. Maisonneuve P, Marshall BC, Knapp EA, Lowenfels AB. Cancer risk in cystic fibrosis: a 20-year nationwide study from the United States. *J Natl Cancer Inst*. 2013;105(2):122-9.
58. Billings JL, Dunitz JM, McAllister S, Herzog T, Bobr A, Khoruts A. Early colon screening of adult patients with cystic fibrosis reveals high incidence of adenomatous colon polyps. *J Clin Gastroenterol*. 2014;48(9):e85-8.
59. Flass T, Narkewicz MR. Cirrhosis and other liver disease in cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2013;12(2):116-24.
60. Olesen HV, Drevinek P, Gulmans VA, Hatziaorou E, Jung A, Mei-Zahav M, et al. Cystic fibrosis related diabetes in Europe: Prevalence, risk factors and outcome; Olesen et al. *J Cyst Fibros*. 2020;19(2):321-7.

61. Kelly A, Moran A. Update on cystic fibrosis-related diabetes. *J Cyst Fibros.* 2013;12(4):318-31.
62. Yu J, Chen Z, Ni Y, Li Z. CFTR mutations in men with congenital bilateral absence of the vas deferens (CBAVD): a systemic review and meta-analysis. *Hum Reprod.* 2012;27(1):25-35.
63. Habibullah MM. The role of CFTR channel in female infertility. *Hum Fertil (Camb).* 2023;26(5):1228-37.
64. Hamilton JA, Iles RK, Gunn LK, Wilson CM, Lower AM, Chard T, et al. Concentrations of placental protein 14 in uterine flushings from infertile women: validation of the collection technique and method of expression of results. *Hum Reprod.* 1998;13(12):3357-62.
65. Chan LN, Tsang LL, Rowlands DK, Rochelle LG, Boucher RC, Liu CQ, et al. Distribution and regulation of ENaC subunit and CFTR mRNA expression in murine female reproductive tract. *J Membr Biol.* 2002;185(2):165-76.
66. Rochwerger L, Dho S, Parker L, Foskett JK, Buchwald M. Estrogen-dependent expression of the cystic fibrosis transmembrane regulator gene in a novel uterine epithelial cell line. *J Cell Sci.* 1994;107 (Pt 9):2439-48.
67. Higgins M, Farietta T, Campbell D, Liu M, Ostrenga J, Elbert A, et al. Registry-based study in people with cystic fibrosis and an *R117H* variant treated with ivacaftor. *BMJ Open Respiratory Research.* 2023;10(1):e001447.
68. Haeusler G, Frisch H, Waldhör T, Götz M. Perspectives of longitudinal growth in cystic fibrosis from birth to adult age. *Eur J Pediatr.* 1994;153(3):158-63.
69. Wiedemann B, Paul KD, Stern M, Wagner TO, Hirche TO. Evaluation of body mass index percentiles for assessment of malnutrition in children with cystic fibrosis. *Eur J Clin Nutr.* 2007;61(6):759-68.
70. Zysman-Colman ZN, Kilberg MJ, Harrison VS, Chesi A, Grant SFA, Mitchell J, et al. Genetic potential and height velocity during childhood and adolescence do not fully account for shorter stature in cystic fibrosis. *Pediatr Res.* 2021;89(3):653-9.
71. Bestall J, Paul E, Garrod R, Garnham R, Jones P, Wedzicha J. Usefulness of the Medical Research Council (MRC) dyspnoea scale as a measure of disability in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Thorax.* 1999;54(7):581-6.
72. Singh SJ MM, Scott S, Walters D, Hardman AEJT. Development of a shuttle walking test of disability in patients with chronic airways obstruction. *Thorax.* 1992;47:1019-24.
73. Bradley J, Howard J, Wallace E, Elborn S. Reliability, repeatability, and sensitivity of the modified shuttle test in adult cystic fibrosis. *Chest.* 2000;117(6):1666-71.
74. Saglam M, Vardar-Yagli N, Savci S, Inal-Ince D, Aribas Z, Bosnak-Guclu M, et al. Six minute walk test versus incremental shuttle walk test in cystic fibrosis. *Pediatr Int.* 2016;58(9):887-93.

75. Singh SJ, Puhan MA, Andrianopoulos V, Hernandez NA, Mitchell KE, Hill CJ, et al. An official systematic review of the European Respiratory Society/American Thoracic Society: measurement properties of field walking tests in chronic respiratory disease. *Eur Respir J.* 2014;44(6):1447-78.
76. Probst VS HN, Teixeira DC, Felcar JM, Mesquita RB, Gonçalves CG, et al. Reference values for the incremental shuttle walking test. *Respiratory Medicine.* 2012;106:243-8.
77. Ulubay G, Dilektasli AG, Borekci S, Yildiz O, Kiyani E, Gemicioglu B, et al. Turkish Thoracic Society Consensus Report: Interpretation of Spirometry. *Turk Thorac J.* 2019;20(1):69-89.
78. American Thoracic Society/European Respiratory S. ATS/ERS Statement on respiratory muscle testing. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;166(4):518-624.
79. Aleksandar Sovtic PM, Gordana Markovic-Sovtic and Goran Z. Trajkovic. Respiratory Muscle Strength and Exercise Performance in Cystic Fibrosis—A Cross Sectional Study. *Frontiers in Pediatrics.* 2018;6.
80. Wilson SH CN, Edwards RHT, Spiro SG. Predicted normal values for maximal respiratory pressures in caucasian adults and children. *Thorax.* 1984;39:535-8.
81. Borg GA. Psychophysical bases of perceived exertion. *Med Sci Sports Exerc.* 1982;14(5):377-81.
82. Enright PL, Kronmal RA, Manolio TA, Schenker MB, Hyatt RE. Respiratory muscle strength in the elderly. Correlates and reference values. Cardiovascular Health Study Research Group. *Am J Respir Crit Care Med.* 1994;149(2 Pt 1):430-8.
83. Sahlberg ME, Svantesson U, Thomas EM, Strandvik B. Muscular strength and function in patients with cystic fibrosis. *Chest.* 2005;127(5):1587-92.
84. Mathiowetz V, Weber K, Volland G, Kashman N. Reliability and validity of grip and pinch strength evaluations. *J Hand Surg Am.* 1984;9(2):222-6.
85. Corbin CB, Lindsey R, Welk G, Corbin WR. Concepts of fitness and wellness: A comprehensive lifestyle approach: McGraw-Hill Boston; 2000.
86. Cobb J. Outline for the study of scoliosis. Instructional course lecture. 1948.
87. M. C. Koelé WFLaHCW. The Clinical Relevance of Hyperkyphosis: A Narrative Review *Frontiers in Endocrinology.* 2020;11.
88. Otman AS, Demirel H, Sade A. Tedavi hareketlerinde temel değerlendirme prensipleri: Pelikan yayıncılık; 2014.
89. J V Durnin, J Womersley. Body fat assessed from total body density and its estimation from skinfold thickness : measurements on 481 men and women aged from 16 to 72 years *The British Journal of Nutrition.* 1974;32(1):77-97.
90. Ortiz A, Olson S, Libby CL. Core stability for the female athlete: a review. *Journal of Women's Health Physical Therapy.* 2006;30(2):11-7.

91. Stanton R, Reaburn PR, Humphries B. The effect of short-term Swiss ball training on core stability and running economy. *The Journal of Strength & Conditioning Research*. 2004;18(3):522-8.
92. Demirel A OD, Özel Asliyüce Y, Öz M, Berberoğlu U, Ülger Ö. Body awareness and chronic low back pain: validity and reliability study of Turkish version of body awareness rating scale. *Turk J Med Sci*. 2020;50(4):849-54.
93. Dragesund Tove RM, Strand Liv Inger. Body awareness rating questionnaire: measurement properties. *Physiotherapy Theory and Practice*. 2012;7(515).
94. Colak I, Colak TK. A study of the reliability and validity of the turkish version of the Walter Reed Visual Assessment Scale in adolescents with idiopathic scoliosis. *The Journal of Turkish Spinal Surgery*. 2020;31(3):125-9.
95. Pineda S, Bago J, Gilperez C, Climent JM. Validity of the Walter Reed Visual Assessment Scale to measure subjective perception of spine deformity in patients with idiopathic scoliosis. *Scoliosis*. 2006;1:1-8.
96. Bago J, Sanchez-Raya J, Perez-Grueso FJS, Climent JM. The Trunk Appearance Perception Scale (TAPS): a new tool to evaluate subjective impression of trunk deformity in patients with idiopathic scoliosis. *Scoliosis*. 2010;5(1):1-9.
97. Sanchez-Raya J, Matamalas A, Figueras C, Bago J. Validity of a one-item drawing-based instrument to assess trunk deformity perception in kyphotic deformities. *Spine Deformity*. 2020;8:1239-46.
98. Met S. Obstrüktif akciğer hastalarında London Chest Günlük Yaşam Aktiviteleri Ölçeğinin geçerlik ve güvenilirliğinin ve fiziksel aktivite düzeylerinin belirlenmesi: Sağlık Bilimleri Enstitüsü; 2009.
99. Bouchard C, Tremblay A, Leblanc C, Lortie G, Savard R, Theriault G. A method to assess energy expenditure in children and adults. *The American journal of clinical nutrition*. 1983;37(3):461-7.
100. Bouchard C. Bouchard three-day physical activity record. *Med Sci Sports Exerc*. 1997;29(6):S19-S24.
101. Aitken RC. Measurement of feelings using visual analogue scales. *Proc R Soc Med*. 1969;62(10):989-93.
102. Orenstein DM HL, Rebovich P, Campbell T, Nixon P. Measuring ease of breathing in young patients with cystic fibrosis. *Pediatric pulmonology*. 2002;34(6):473-7.
103. Despina D. Frangolias PDP, David L. Kendler, A.G.F. Davidson , Lawrence Wong , Janet Raboud, Pearce G. Wilcox. Role of exercise and nutrition status on bone mineral density in cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2003;2:163-70.
104. A B Grey RWA, R D Matthews, I R Reid. Bone mineral density and body composition in adult patients with cystic fibrosis. *Thorax*. 1993;48:589-93.

105. Steinkamp G, Wiedemann B. Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance (CFQA) project. *Thorax*. 2002;57(7):596-601.
106. King SJ, Nyulasi IB, Strauss BJG, Kotsimbos T, Bailey M, Wilson JW. Fat-free mass depletion in cystic fibrosis: Associated with lung disease severity but poorly detected by body mass index. *Nutrition*. 2010;26(7):753-9.
107. Hanna RM, Weiner DJ. Overweight and obesity in patients with cystic fibrosis: a center-based analysis. *Pediatr Pulmonol*. 2015;50(1):35-41.
108. Ionescu AA, Evans WD, Pettit RJ, Nixon LS, Stone MD, Shale DJ. Hidden Depletion of Fat-Free Mass and Bone Mineral Density in Adults With Cystic Fibrosis. *Chest*. 2003;124(6):2220-8.
109. Flohr F, Lutz A, App EM, Matthys H, Reincke M. Bone mineral density and quantitative ultrasound in adults with cystic fibrosis. *Eur J Endocrinol*. 2002;146(4):531-6.
110. Gibbens DT, Gilsanz V, Boechat MI, Dufer D, Carlson ME, Wang CI. Osteoporosis in cystic fibrosis. *J Pediatr*. 1988;113(2):295-300.
111. G S Bhudhikanok MCW, R Marcus, A Harkins, R B Moss, L K Bachrach. Bone acquisition and loss in children and adults with cystic fibrosis: a longitudinal study. *The Journal of Pediatrics*. 1998;133(1):10-27.
112. Leroy S PT, Nevriere R, Aguilaniu B, Wallaert B. Determinants of dyspnea and alveolar hypoventilation during exercise in cystic fibrosis: impact of inspiratory muscle endurance. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2011;1(3):159-65.
113. Aris RM, Renner JB, Winders AD, Buell HE, Riggs DB, Lester GE, et al. Increased rate of fractures and severe kyphosis: sequelae of living into adulthood with cystic fibrosis. *Annals of Internal Medicine*. 1998;128(3):186-93.
114. Haworth CS. Impact of cystic fibrosis on bone health. *Curr Opin Pulm Med*. 2010;16(6):616-22.
115. Elkin SL, William L, Moore M, Hodson ME, Rutherford OM. Relationship of skeletal muscle mass, muscle strength and bone mineral density in adults with cystic fibrosis. *Clinical Science*. 2000;99(4):309-14.
116. Tejero García S, Giráldez Sánchez MA, Cejudo P, Quintana Gallego E, Dapena J, García Jiménez R, et al. Bone health, daily physical activity, and exercise tolerance in patients with cystic fibrosis. *Chest*. 2011;140(2):475-81.
117. Hardin D, Arumugam R, Seilheimer D, LeBlanc A, Ellis K. Normal bone mineral density in cystic fibrosis. *Archives of disease in childhood*. 2001;84(4):363.
118. Boyle MP, Noschese ML, Watts SL, Davis ME, Stenner SE, Lechtzin N. Failure of high-dose ergocalciferol to correct vitamin D deficiency in adults with cystic fibrosis. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2005;172(2):212-7.


119. Michael P. Boyle MLN, Sharon L. Watts, Marsha E. Davis, Shane E. Stenner, and Noah Lechtzin. Failure of High-Dose Ergocalciferol to Correct Vitamin D Deficiency in Adults with Cystic Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2005;172:212-7.
120. Haworth C, Selby P, Webb A, Dodd M, Musson H, Niven R, et al. Low bone mineral density in adults with cystic fibrosis. *Thorax.* 1999;54(11):961.
121. Peter N. Black MCarS, MB BS, PhD. Relationship Between Serum 25-Hydroxyvitamin D and Pulmonary Function in the Third National Health and Nutrition Examination Survey. *Chest.* 2005;128(6):3792-8.
122. Xiang Zeng DL, Xiangmei Zhao, Ling Chao, Yuchun Li, Huijun Li, Wen Li, Lihui Gui & Weidong Wu Association of bone mineral density with lung function in a Chinese general population: the Xinxiang rural cohort study. *BMC Pulmonary Medicine.* 2019;19.
123. Donovan Jr DS, Papadopoulos A, Staron RB, Adesso V, Schulman L, McGREGOR C, et al. Bone mass and vitamin D deficiency in adults with advanced cystic fibrosis lung disease. *American journal of respiratory and critical care medicine.* 1998;157(6):1892-9.
124. Buntain H, Greer RM, Schluter P, Wong J, Batch J, Potter J, et al. Bone mineral density in Australian children, adolescents and adults with cystic fibrosis: a controlled cross sectional study. *Thorax.* 2004;59(2):149-55.
125. Leith DE, Bradley M. Ventilatory muscle strength and endurance training. *J Appl Physiol.* 1976;41(4):508-16.
126. Keens TG, Krastins IR, Wannamaker EM, Levison H, Crozier DN, Bryan AC. Ventilatory muscle endurance training in normal subjects and patients with cystic fibrosis. *Am Rev Respir Dis.* 1977;116(5):853-60.
127. Dodd JD, Barry SC, Barry RB, Cawood TJ, McKenna MJ, Gallagher CG. Bone mineral density in cystic fibrosis: benefit of exercise capacity. *Journal of Clinical Densitometry.* 2008;11(4):537-42.
128. Sarah L. ELKIN LW, Margaret MOORE, Margaret E. HODSON and Olga M. RUTHERFORD. Relationship of skeletal muscle mass, muscle strength and bone mineral density in adults with cystic fibrosis. *Clinical Science.* 2000:309-14.
129. Mathieu Gruet TT, Samuel Verges. Peripheral muscle abnormalities in cystic fibrosis: Etiology, clinical implications and response to therapeutic interventions. *Journal of Cystic Fibrosis.* 2017;16:538-52.
130. Heike A Bischoff-Ferrari TD, E John Orav, Frank B Hu, Yuqing Zhang, Elisabeth W Karlson, Bess Dawson-Hughes. Higher 25-hydroxyvitamin D concentrations are associated with better lower-extremity function in both active and inactive persons aged > or =60 y. *The American Journal of Clinical Nutrition.* 2004;80(3):752.
131. Troosters T, Langer D, Vrijsen B, Segers J, Wouters K, Janssens W, et al. Skeletal muscle weakness, exercise tolerance and physical activity in adults with cystic fibrosis. *European Respiratory Journal.* 2009;33(1):99-106.

132. Penafortes JT, Guimarães FS, Moço VJ, Almeida VP, Dias RF, Lopes AJ. Association among posture, lung function and functional capacity in cystic fibrosis. *Rev Port Pneumol*. 2013;19(1):1-6.
133. Koumbourlis AC. Scoliosis and the respiratory system. *Paediatric Respiratory Reviews*. 2006;7:152-60.
134. Robert M. Aris MJBR, MD; Andrew D. Winders, BS; Hope E. Buell, MS; Debra B. Riggs, RT(R); Gayle E. Lester, PhD; and David A. Ontjes, MD. Increased Rate of Fractures and Severe Kyphosis: Sequelae of Living into Adulthood with Cystic Fibrosis *American College of Physicians*. 1998;128:186-93.
135. Richard C. Henderson M, PhD, and Barbara B. Specter, MD Kyphosis and fractures in children and young adults with cystic fibrosis. *The Journal of Pediatrics*. 1994;125(2):208-12.
136. F Iqbal JM, L Thaler, J Rubin, J Roman, M S Nanes. Declining bone mass in men with chronic pulmonary disease: contribution of glucocorticoid treatment, body mass index, and gonadal function. *Chest*. 1999;116(6):1616-24.
137. J A Leech CD, S Kellie, L Pattee, J Gay. Relationship of lung function to severity of osteoporosis in women. *The American Review of Respiratory Disease*. 1990;141(1):68-71.
138. L K Bachrach CWL, R B Moss. Osteopenia in Adults With Cystic Fibrosis *Am J Med*. 1994;96(1):27-34.
139. G I Baroncelli FDL, G Magazzú, T Arrigo, C Sferlazzas, C Catena, S Bertelloni, G Saggese. Bone demineralization in cystic fibrosis: evidence of imbalance between bone formation and degradation. *Pediatric research*. 1997;41(3):397-403.
140. S P Conway AMM, B Oldroyd, J G Truscott, H White, A H Smith, I Haigh. Osteoporosis and osteopenia in adults and adolescents with cystic fibrosis: prevalence and associated factors. *Thorax*. 2000;55:798-804.
141. Pencharz P, Durie P. Pathogenesis of malnutrition in cystic fibrosis, and its treatment. *Clinical nutrition*. 2000;19(6):387-94.
142. McNaughton SA, Shepherd RW, Greer RG, Cleghorn GJ, Thomas BJ. Nutritional status of children with cystic fibrosis measured by total body potassium as a marker of body cell mass: lack of sensitivity of anthropometric measures. *J Pediatr*. 2000;136(2):188-94.
143. Sheikh S, Zemel BS, Stallings VA, Rubenstein RC, Kelly A. Body composition and pulmonary function in cystic fibrosis. *Frontiers in pediatrics*. 2014;2:33.
144. C Bolton AI, W Evans, R Pettit, and D Shale. Altered tissue distribution in adults with cystic fibrosis. *Thorax*. 2003;58(10):885-9.
145. Alina A. Ionescu LSN, William D. EVANS, Michael D. STONE, Vanessa Lewis-Jenkins, Ken CHATHAM, and Dennis J. SHALE. Bone Density, Body Composition, and Inflammatory Status in Cystic Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2000;162:789-94.

146. Yagci G, Ayhan C, Yakut Y. Effectiveness of basic body awareness therapy in adolescents with idiopathic scoliosis: A randomized controlled study. *Journal of back and Musculoskeletal Rehabilitation*. 2018;31(4):693-701.
147. Arikan H, Yatar İ, Calik-Kutukcu E, Aribas Z, Saglam M, Vardar-Yagli N, et al. A comparison of respiratory and peripheral muscle strength, functional exercise capacity, activities of daily living and physical fitness in patients with cystic fibrosis and healthy subjects. *Research in Developmental Disabilities*. 2015;45-46:147-56.
148. Festini F, Ballarin S, Codamo T, Doro R, Loganes C. Prevalence of pain in adults with cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2004;3(1):51-7.
149. Lee AL, Rawlings S, Bennett KA, Armstrong D. Pain and its clinical associations in individuals with cystic fibrosis: a systematic review. *Chronic Respiratory Disease*. 2016;13(2):102-17.
150. Hayes M, Yaster M, Haythornthwaite JA, Riekert KA, McMillan KN, White E, et al. Pain is a common problem affecting clinical outcomes in adults with cystic fibrosis. *Chest*. 2011;140(6):1598-603.
151. Hebestreit H, Kieser S, Rüdiger S, Schenk T, Junge S, Hebestreit A, et al. Physical activity is independently related to aerobic capacity in cystic fibrosis. *European Respiratory Journal*. 2006;28(4):734-9.

8. EKLER

EK-1: Tez Çalışması ile İlgili Etik Kurul İzni

 **T.C.**
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu

Sayı : 16969557 - 901
Konu : ARAŞTIRMA PROJESİ DEĞERLENDİRME RAPORU

Toplantı Tarihi : 10 MAYIS 2022 SALI
Toplantı No : 2022/08
Proje No : GO 22/126 (Onay Tarihi: 15.02.2022)
Karar No : 2022/08-10

Kurulumuzun 15.02.2022 tarihli toplantısında GO 22/126 kayıt numarası ile onaylanmış olan, Üniversitemiz Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi öğretim üyelerinden Doç. Dr. Aynur DEMİREL'in sorumlu araştırmacı olduğu, Fzt. Aysu YALMAN'ın yüksek lisans tezi olan, GO 22/126 kayıt numaralı, "*Erişkin Kistik Fibrozisli Bireylerde Kemik Mineral Yoğunluğunun Postür, Solunum Fonksiyonları ve Fonksiyonel Egzersiz Kapasitesi Üzerine Etkisi*" başlıklı proje için vermiş olduğunuz 20.04.2022 tarihli araştırmacı eklenmesi dilekçeniz Kurulumuzun 10.05.2022 tarihli toplantısında görüşülmüş ve **uygun bulunmuştur**. Üniversitemiz Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi öğretim üyelerinden Doç. Dr. Naciye Vardar YAĞLI , Üniversitemiz Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı öğretim üyelerinden Doç. Dr. Ebru DAMADOĞLU ile öğretim elemanlarından Uzm. Dr. Oğuz KARCIOĞLU'nun proje ekibine katılacağı bilgisi edinilmiş ve kayıtlarımıza eklenmiştir. Çalışma tamamlandığında sonuçlarını içeren bir rapor örneğinin Etik Kurulumuza gönderilmesi gerekmektedir.

1. Prof. Dr. G. Burça AYDIN	(Başkan)	8. Doç. Dr. Betül Çelebi SALTIK	(Üye)
2. Prof. Dr. M. Özgür UYANIK	(Üye)	9. Doç. Dr. Hande Güney DENİZ	(Üye)
3. Prof. Dr. Ayşe Kın İŞLER	(Üye)	10. Doç. Dr. Merve BATUK	(Üye)
4. Prof. Dr. Sibel PEHLİVA	(Üye)	11. Doç. Dr. Gülten KOÇ	(Üye)
5. Prof. Dr. Nüket Paksoy ERBAYDAR	(Üye)	12. Dr. Öğr. Üyesi Müge DEMİR	(Üye)
6. Prof. Dr. Tolga YILDIRIM	(Üye)	13. Av. Buket ÇINAR	(Üye)
7. Doç. Dr. H. Tuna Çak ESEN	(Üye)		

İZİNLİ

Hacettepe Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu
06100 Sıhhiye-Ankara

Ayrıntılı Bilgi için:

EK-2: Araştırma Amaçlı Çalışma İçin Aydınlatılmış Onam Formları

ARAŞTIRMA AMAÇLI ÇALIŞMA İÇİN AYDINLATILMIŞ ONAM FORMU

Fizyoterapistin Açıklaması

Sevgili katılımcı,

Erişkin Kistik Fibrozisli bireylerde kemik mineral yoğunluğunun postür, solunum fonksiyonları ve fonksiyonel egzersiz kapasitesi üzerine etkisi başlıklı bu araştırma, Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi Kardiyopulmoner Rehabilitasyon AD tarafından yapılmaktadır. Araştırma Kistik Fibrozis tanısı almış erişkin bireylerde kemik mineral yoğunluğunun nasıl bir postüral değişime neden olduğu ve postüral değişimlerle solunum fonksiyonlarının ve fonksiyonel egzersiz kapasitesinin kemik mineral yoğunluğunun yüksek ve düşük olduğu durumda nasıl değiştiği ve birbirleri arasındaki ilişkinin incelenmesi amacıyla planlanmıştır.

Sizin yanıtlarınızdan elde edilecek sonuçlar Kistik Fibrozisi olan bireylerin değerlendirilmesinde bu alanda çalışan profesyonellere ve öğrencilere yol gösterici olacak, koruyucu önlemler alınmasını sağlayarak adına gerekli adımların atılmasıyla uygun bir tedavi programı planlanabilmektedir. Bu nedenle soruların tümüne ve içtenlikle cevap vermeniz büyük önem taşımaktadır.

Sizin de bu araştırmaya katılmanızı öneririz. Ancak hemen söyleyelim ki bu araştırmaya katılıp katılmamakta serbestsiniz. Kararınızdan önce araştırma hakkında sizi bilgilendirmek istiyoruz.

Araştırmaya katılmanız tamamen gönüllülük esasına dayalıdır. Bu formlar ve değerlendirmeler aracılığı ile elde edilecek bilgiler tamamen gizli kalacaktır ve sadece araştırma amacıyla (veya “bilimsel amaçlar için”) kullanılacaktır. Video veya fotoğraf çekiminiz kesinlikle yapılmayacaktır. Çalışmaya katılmamayı tercih edebilirsiniz veya çalışmanın herhangi bir zamanında katılımdan vazgeçme durumunuzda olumsuz hiç bir sonuç olmayacaktır ve fizyoterapistinizle (araştırmacılarla) iletişiminiz etkilenmeyecektir.

Eğer çalışmamıza katılmaya karar verirseniz çalışmaya başlamadan önce size bilgi verilecek ve izniniz doğrultusunda yaşınız, boyunuz, vücut ağırlığınız, Kistik Fibrozis tanısı alma zamanınız, ağrı, öksürük, sekresyon şiddetiniz, rutin olarak takip edilen son 6 aya ait bazı hematolojik (kan değeri) verilerinizin en güncel olanı, kemik mineral yoğunluğu verileriniz, rutin olarak önerilen radyografiniz üzerinden tespit edilebilen eğer omurga eğriliğiniz varsa eğrinizin ölçüsünü belirlemek amacıyla radyografiniz üzerinden hesaplayacağımız Cobb açısı değeriniz ve buna benzer hastalık durumunuzu etkileyebileceğini düşündüğümüz bilgileriniz kaydedilecektir. Fonksiyonel kapasitenizi değerlendirmek için bir koridorda yürüme testi, solunum fonksiyonlarınızı ve kas kuvvetinizi ölçmek için özel bir aletle size özel tek kullanımlık antibakteriyel ve antiviral özelliği olan bir filtre ile üfleme yapacağımız bir test, kas kuvvetinizi değerlendirmek için elinizle bir aleti sıkacağınız ve dizinizi bükülü pozisyonundan düz pozisyona getirirken fizyoterapistiniz tarafından bir aletle kuvvetinin ölçüleceği kas testi, sırt üstü yatışta bacaklarınız bükülürken kendize doğru çektiğinizde fizyoterapistiniz tarafından gövde hareketliliğinizin ölçüleceği bir test ve yine sırt üstü yatışta belinizin altında bir alet varken belinizi yere bastıracağımız bir test uygulanacaktır. Günlük hayatınızdaki fiziksel aktivite seviyenizi, ağrınızı, vücut farkındalığınızı ve beden algınızı değerlendirmek adına anketler uygulanacaktır. Günlük olarak attığınız adım sayısı size ait akıllı telefonunuzda bulunan adım sayar uygulamaların son üç günlük verisi size sorularak elde edilecektir. Duruş bozukluğu düzeyiniz ayaktayken yandan ve arka taraftan ayakta duruş pozisyonunda fizyoterapistinizin sizi gözlemleyerek bir puanlama yapacağı ölçek aracılığıyla değerlendirilecektir. Vücut kompozisyonunuzu değerlendirmek amacıyla deri dokusunun kalınlığını vücudunuzun belirlenmiş referans noktalarından (kolunuzun üst kısmının önü ve arkası, kürek kemiğinizin altı

ve kasık ile bel arası bölge) kullanacağımız aletle hafifçe derinizi sıkıştırarak ölçerek belirleyeceğiz.

Çalışmamız yukarıda anlatıldığı şekilde hem sizin işaretleyerek puanlama yapacağımız anketlerden hem de fizyoterapistinizin değerlendirmelerinden oluşmaktadır ve bunlar ortalama olarak toplamda 75 dakikanızı alacaktır. Anketler için yanıtlarınızı, soruların altında yer alan seçenekler arasından uygun olanı daire içine alarak ya da açık uçlu sorularda sorunun altında bırakılan boşluğa cevabınızı yazarak belirtiniz. Birden fazla seçenek işaretleyebileceğiniz sorularda, size uygun gelen bütün seçenekleri işaretleyiniz. Eğer sorunun yanıtları arasında “diğer” seçeneği mevcutsa ve yanıtınız var olan seçenekler arasında yer almıyorsa, bu durumda yanıtınızı diğer seçeneğindeki boşluğa yazınız.

Değerlendirme sırasında oluşabilecek riskler: Çalışma kapsamında yapılacak olan değerlendirmeler herhangi bir risk içermemektedir. Araştırma esnasında görebileceğiniz olası bir zararda bunun sorumluluğu alınacak ve giderilmesi için her türlü tıbbi müdahale yapılacaktır. Bu konudaki tüm harcamalar üstlenilecektir.

Araştırma sonuçlarının eğitim ve bilimsel amaçlarla kullanımı sırasında kişisel bilgileriniz özenle korunacak ve başka kişilerle kesinlikle paylaşılmayacaktır.

Bu çalışmaya katılmanız için sizden herhangi bir ücret istenmeyecektir ve katıldığınız için size ek bir ödeme de yapılmayacaktır.

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

Araştırmamızın değerlendirme sürecinde Covid-19 tedbirleri kapsamında oluşturulmuş tüm hijyen, dezenfektan, maske ve mesafe kurallarına uyulacaktır. Değerlendirmede kullanılacak olan aparatların dezenfeksiyonu sağlanacak, solunum testlerinde kullanılacak olan filtreler ise tamamen kişiye özel tek kullanımlık antiviral ve antibakteriyel filtreler olacaktır ve bu filtreler için sizden herhangi bir ücret talep edilmeyecektir.

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

Anketleri yanıtladığımız ve değerlendirmelere dahil olarak çalışmaya katılım gösterdiğiniz için teşekkür ederiz.

Çalışma ile ilgili herhangi bir sorunuz olduğunda Doç. Dr. Aynur DEMİREL'e ,
Fzt. Aysu YALMAN'a , Doç. Dr. Naciye VARDAR YAĞLI'ya ,
Doç. Dr. Ebru DAMADOĞLU'na ve Uzm. Dr. Oğuz KARCIOĞLU'na
belirtilen iletişim bilgileri üzerinden ulaşabilirsiniz.

ARAŞTIRMA AMAÇLI ÇALIŞMA İÇİN AYDINLATILMIŞ ONAM FORMU

(Katılımcının/Hastanın Beyanı)

Sayın Fzt. Aysu Yalman ve Doç. Dr. Aynur Demirel tarafından bir araştırma yapılacağı belirtilerek bu araştırma ile ilgili yukarıdaki bilgiler bana aktarıldı. Bu bilgilerden sonra böyle bir araştırmaya "katılımcı" olarak davet edildim. Eğer bu araştırmaya katılırsam bu araştırma sırasında fizyoterapistler ile aramda kalması gereken bana ait bilgilerin gizliliğine büyük bir özen ve saygı ile yaklaşılacağına inanıyorum. Araştırma sonuçlarının eğitim ve bilimsel amaçlarla kullanımı sırasında kişisel bilgilerimin ihtimamla korunacağı konusunda bana yeterli güven verildi.

Çalışmanın yürütülmesi sırasında herhangi bir sebep göstermeden araştırmadan çekilebilirim, (ancak araştırmacıları zor durumda bırakmamak için araştırmadan çekileceğimi önceden bildirmemin uygun olacağına bilincindeyim). Araştırma için yapılacak harcamalarla ilgili herhangi bir parasal sorumluluk altına girmiyorum. Bana da bir ödeme yapılmayacaktır.

Çalışma süreci boyunca Covid-19 tedbirleri kapsamında belirlenmiş her türlü hijyen, dezenfektan, maske, mesafe kurallarına uyulacağı konusunda bana bilgi verildi ve ben de bu kurallara uyacağım.

İster doğrudan ister dolaylı olsun araştırma uygulamasından kaynaklanan nedenlerle meydana gelebilecek herhangi bir sağlık sorunumun ortaya çıkması halinde, her türlü tıbbi müdahalenin sağlanacağı konusunda gerekli güvence verildi (bu tıbbi müdahalelerle ilgili olarak da parasal bir yük altına girmeyeceğim). Araştırma sırasında herhangi bir soru için veya bir sağlık problemi ile karşılaştığımda, hastalığım ile ilgili sorularım için herhangi bir saatte, sorumlu araştırmacı Doç. Dr. Aynur DEMİREL'e , Fzt. Aysu YALMAN'a , Doç. Dr. Naciye VARDAR YAĞLI'ya , Doç. Dr. Ebru DAMADOĞLU'na ve Uzm. Dr. Oğuz KARCIOĞLU'na numaralı telefonda arayarak ulaşabileceğimi biliyorum.

Bu araştırmaya katılmak zorunda değilim. Araştırmaya katılma konusunda zorlayıcı bir davranışla karşılaşmış değilim. Eğer katılmayı reddedersem, bu durumun tedavi sürecime veya fizyoterapistim ile olan ilişkiye herhangi bir zarar getirmeyeceğini de biliyorum.

Çalışmaya katılmayı kabul ediyorsanız aşağıdaki kutucuğu X ile işaretleyiniz ve devam ediniz.

Kabul ediyorum.

Katılımcı

Adı, soyadı:

Adres:

Tel.

İmza

Katılımcı ile görüşen fizyoterapist

Adı soyadı, unvanı:

Adres: Hacettepe Üniversitesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi, 06100 Samanpazarı/Ankara

Tel.

İmza

EK-3: Değerlendirme Formu**KİSTİK FİBROZİS HASTA DEĞERLENDİRME FORMU**

Hasta Kodu: Tarih:

Cinsiyet: E K Yaş: Boy: Kilo: VKİ:

Meslek: Eğitim Düzeyi: İlkokul/ Ortaokul/ Lise/ Yükseköğretim

Kistik Fibrozis Tanısı Alma Zamanı:

Hastalık Alevlenme Sıklığı:

Hastaneye Yatış Sıklığı (varsa):

Ter Testi Sonucu:

1.Özgeçmiş:

Kırık Öyküsü:

Geçirilen cerrahi operasyon: Var Yok

Varsa;

Operasyon türü ve ne zaman opere olduğu:

Aile Öyküsü:

2.Alişkanlıklar:Sigara Kullanımı: Var Yok Varsa:paket/gün**Kullanılan İlaçlar:**

İlaç Adı	Dozu	Kullanım Sıklığı

3.Radyolojik Sonuçlar:

DXA Değerleri:

T Skoru:

Z Skoru:

4.Biyokimya Sonuçları:

A Vitamini Değeri:

D Vitamini Değeri:

K Vitamini Değeri:

Açlık Kan Şekeri Değeri:

B12 Seviyesi:

AST:

ALT:

ALP:

CRP:

Sedimentasyon:

Kreatinin:

Fosfor:

Tam Kan Sayımı:

Hormon Değerleri:

Anemi Paneli(Demir):

5.Semptom DeğerlendirmesiÖksürük: Var Yok

Varsa sıklığı:

Sekresyon(Balgam): Var Yok

Varsa;

Yoğunluğu: Mukoid Mukopürülan Pürülan

Sıklığı ve miktarı:

6.FİZYOTERAPİ DEĞERLENDİRMESİ**6.1.Modifiye Medical Research Council Dispne Skalası (mMRC):**

EK-4: Bildiri Özeti

[SS-140]

Erişkin kistik fibrozisli bireylerde postür bozukluk ile solunum fonksiyonları, fonksiyonel egzersiz kapasitesi ve fiziksel aktivite seviyesi arasındaki ilişkinin incelenmesi

Aysu Yalman¹, Aynur Demirel¹, Oğuz Karcıoğlu², Ebru Damadoğlu², Naciye Vardar Yağlı¹

¹Hacettepe Üniversitesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi, Kalp ve Solunum Fizyoterapisi ve Rehabilitasyonu Anabilim Dalı, Ankara

²Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

GİRİŞ VE AMAÇ:Kistik Fibrozis, pulmoner sistem etkilenimi başta olmak üzere gastrointestinal sistem, kas iskelet sistemi ve birçok sistemi içine alan multiorgan sistem yetmezliği ile karakterize morbidite ve mortalite oranı yüksek genetik hastalıktır. Hormonal sistem ve kas iskelet sistemindeki değişiklikler sonucunda gelişen skolyoz ve kifoz gibi postür bozukluklar, solunum fonksiyonlarını da olumsuz etkilemektedir. Bu bilgiler ışığında bu çalışmanın amacı, erişkin kistik fibrozisli bireylerde Cobb açısı ile postür bozukluk, vücut farkındalığı, solunum kapasitesi, fonksiyonel egzersiz kapasitesi ve fiziksel aktivite seviyesi parametreleri arasındaki ilişkinin incelenmesidir.

YÖNTEM:Bu çalışmaya 18 erişkin kistik fibrozis tanısı almış ve buna ek ortopedik, nörolojik, metastatik öyküsü olmayan hastalar (Yaş:23,11±3,17; Cinsiyet:9E,9K; VKI:19,20±2,37) dahil edilmiştir. Postür analizi Corbin Postür Değerlendirme Ölçeği'nden, Cobb açıları hastaların son altı aylık X-Ray görüntülerinden elde edilmiştir. Fonksiyonel egzersiz kapasitesi Artan Hızda Mekik Yürüme Testi ile, solunum kapasitesi solunum fonksiyon testleri ile, solunum kas kuvveti ağız basınç ölçüm cihazıyla, el kavrama kuvveti Jamar el dinamometresi ile, diz ekstansör kas kuvveti taşınabilir dijital kas kuvvet testi aleti Lafayette ile, fiziksel aktivite seviyesi ise Sensewear Armband cihazı ile ölçülmüştür. Parametreler arasındaki ilişki için Pearson Test istatistiği kullanılmıştır.

BULGULAR:Cobb açısı ile sağ ve sol el kavrama kuvvetleri arasında negatif yönlü ve güçlü, Corbin Postür Değerlendirme Ölçeği sonucu ile arasında ise pozitif yönlü güçlü bir ilişki bulunmuştur ($r_1:-0,78$; $r_2:0,64$, $p<0,01$). Cobb açısı ile fiziksel aktivite seviyesi arasında negatif yönlü orta derecede ilişki bulunmuştur ($r:-0,51$, $p<0,05$). FEV1/FVC oranı ile sağ ve sol quadriceps kas kuvveti arasında pozitif yönlü güçlü bir ilişki bulunmuştur ($r:0,66$, $p<0,01$).

TARTIŞMA VE SONUÇ:Erişkin kistik fibrozisli bireylerde postür bozuklukları fiziksel aktivite seviyesini ve periferik kas kuvvetini olumsuz yönde etkilemektedir. Cobb açısı postür bozuklukları belirlemede kullanılabilir bir yöntemdir. Elde edilen bulgular kistik fibrozisli hastalarda fiziksel aktivite seviyesinin artırılmasında periferik kas kuvvetinin artırılmasının önemi ve postür bozukluğunun sağlanmasının gerekliliğini göstermektedir. Quadriceps kas kuvveti ile FEV1/FVC oranı arasındaki pozitif yönlü ilişki, periferik kas kuvveti artışının solunum fonksiyonlarının geliştirilmesi ve havayolu obstrüksiyonlarının azaltılmasında olumlu etki sağlayabileceği yönünde yol göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: fiziksel aktivite, kistik fibrozis, postür bozukluğu, solunum

Detaylar

Durum	: Kabul:Sözlü
Sunum Şekli	: Sözlü (Araştırma)
Bildiri Grubu	: Pulmoner Rehabilitasyon ve Kronik Bakım
Dili	: Türkçe
Saved:	: 28.02.2023 20:53:43
Submit:	: 28.02.2023 21:15:45

Yazar ve Editöre Özel Bilgiler

Sunan Yazar	: Aysu Yalman
Sunum Detayları	: Oturum Adı: Sözlü Bildiri Oturumu (Araştırma - 18) Tarih: 12 Mayıs 2023 Cuma Saat: 11:00 - 12:00 Süre: 5 dk sunum 2 dk tartışma Salon: Salon 4

[Kapat](#)

[Yazdır](#)

EK-5: Orjinallik Ekran Çıktısı

ERİŞKİN KİSTİK FİBROZİSLİ BİREYLERDE KEMİK MİNERAL YOĞUNLUĞUNUN POSTÜR, SOLUNUM FONKSİYONLARI VE FONKSİYONEL EGZERSİZ KAPASİTESİ ÜZERİNE ETKİSİ

ORJİNALLİK RAPORU

% 11	% 11	% 2	% 2
BENZERLİK ENDEKSİ	İNTERNET KAYNAKLARI	YAYINLAR	ÖĞRENCİ ÖDEVLERİ

BİRİNCİL KAYNAKLAR

1	acikbilim.yok.gov.tr İnternet Kaynağı	% 3
2	www.openaccess.hacettepe.edu.tr:8080 İnternet Kaynağı	% 3
3	9lib.net İnternet Kaynağı	% 1
4	openaccess.hacettepe.edu.tr İnternet Kaynağı	% 1
5	openaccess.hacettepe.edu.tr:8080 İnternet Kaynağı	<% 1
6	ghs.asyod.org İnternet Kaynağı	<% 1
7	pdfs.semanticscholar.org İnternet Kaynağı	<% 1
8	ichgcp.net İnternet Kaynağı	<% 1

cms.ankaratipfakultesimecmuasi.net

EK-6: Dijital Makbuz



Dijital Makbuz

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

Gönderinizin ilk sayfası aşağıda gönderilmektedir.

Gönderen: aysu yalman
 Ödev başlığı: ERİŞKİN KİSTİK FİBROZİSLİ BİREYLERDE KEMİK MİNERAL YO...
 Gönderi Başlığı: ERİŞKİN KİSTİK FİBROZİSLİ BİREYLERDE KEMİK MİNERAL YO...
 Dosya adı: turnitin_aysu_yalman.docx
 Dosya boyutu: 1.04M
 Sayfa sayısı: 60
 Kelime sayısı: 11,360
 Karakter sayısı: 79,316
 Gönderim Tarihi: 13-Şub-2024 10:23ÖÖ (UTC+0300)
 Gönderim Numarası: 2293676205

1. GİRİŞ

Kistik Fibrozis (KF), genetik olarak belirlenen kronik akciğer hastalığıdır. Bu hastalık, akciğerlerin normal işlevlerini yerine getirememesine neden olur ve zamanla akciğerlerin yapısını bozarak, akciğerlerin işlevlerini azaltır. KF, akciğerlerin yanı sıra pankreas ve diğer organları da etkiler. Pankreas, sindirim enzimlerini salgılayan bir organdır ve bu enzimlerin salgılanmaması, sindirim sistemini etkiler. KF, akciğerlerin yanı sıra pankreas ve diğer organları da etkiler. Pankreas, sindirim enzimlerini salgılayan bir organdır ve bu enzimlerin salgılanmaması, sindirim sistemini etkiler. KF, akciğerlerin yanı sıra pankreas ve diğer organları da etkiler. Pankreas, sindirim enzimlerini salgılayan bir organdır ve bu enzimlerin salgılanmaması, sindirim sistemini etkiler.

9. ÖZGEÇMİŞ