

T.C.
DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

**KİSTİK FİBROZİS, NON-KİSTİK FİBROZİS
BRONŞEKTAZİ TANILI OLGULAR VE
SAĞLIKLI ÇOCUKLARDA POSTÜR,
FONKSİYONEL EGZERSİZ KAPASİTESİ, KAS
KUVVETİ VE YAŞAM KALİTESİNİN
KARŞILAŞTIRILMASI**

AYŞE VOLKAN

**KARDİYOPULMONER FİZYOTERAPİ
YÜKSEK LİSANS TEZİ**

İZMİR-2018

TEZ KODU: DEU.HSL.MSc-2015970116

T.C.
DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

**KİSTİK FİBROZİS, NON-KİSTİK FİBROZİS
BRONŞEKTİZİ TANILI OLGULAR VE
SAĞLIKLI ÇOCUKLARDA POSTÜR,
FONKSİYONEL EGZERSİZ KAPASİTESİ, KAS
KUVVETİ VE YAŞAM KALİTESİNİN
KARŞILAŞTIRILMASI**

**KARDİYOPULMONER FİZYOTERAPİ
YÜKSEK LİSANS TEZİ**

AYŞE VOLKAN

Danışman Öğretim Üyesi: Prof. Dr. Sema SAVCI

TEZ KODU: DEU.HSI.MSc-2015970116

Dokuz Eylül Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Kardiyopulmoner Fizyoterapi Anabilim Dalı Kardiyopulmoner Fizyoterapi Yüksek Lisans programı öğrencisi Ayşe Volkan '**KİSTİK FİBROZİS, NON-KİSTİK FİBROZİS BRONŞEKTİZİ TANILI OLGULAR VE SAĞLIKLI ÇOCUKLARDA POSTÜR, FONKSİYONEL EGZERSİZ KAPASİTESİ, KAS KUVVETİ VE YAŞAM KALİTESİNİN KARŞILAŞTIRILMASI**' konulu Yüksek Lisans tezini 02/10/2018 tarihinde başarılı olarak tamamlamıştır.

Prof. Dr. Sema SAVCI

Dokuz Eylül Üniversitesi

Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksekokulu

BAŞKAN

Prof. Dr. Nevin UZUNER

Dokuz Eylül Üniversitesi

Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

ÜYE

Dr. Öğr. Üyesi İlknur NAZ GÜRŞAN

İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi

Sağlık Bilimleri Fakültesi

Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü

ÜYE

Prof. Dr. Didem KARADİBAK

Dokuz Eylül Üniversitesi

Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksekokulu

YEDEK ÜYE

Dr. Öğr. Üyesi Turhan KAHRAMAN

İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi

Sağlık Bilimleri Fakültesi

Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü

YEDEK ÜYE

İÇİNDEKİLER

Sayfa No

İÇİNDEKİLER	i
TABLOLAR DİZİNİ	ii
ŞEKİLLER DİZİNİ	iii
KISALTMALAR	iv
TEŞEKKÜR	vi
ÖZET	1
ABSTRACT	2
1. GİRİŞ VE AMAÇ	3
1.1. Problemin Tanımı ve Önemi	3
1.2. Araştırmanın Amacı	5
2. GENEL BİLGİLER	6
3. GEREÇ VE YÖNTEM.....	33
3.1. Araştırmanın Tipi	33
3.2. Araştırmanın Yeri ve Zamanı	33
3.3. Araştırmanın Evreni ve Örneklemi	33
3.4. Çalışma Materyali	34
3.5. Araştırmanın Değişkenleri	34
3.6. Veri Toplama Araçları	35
3.7. Araştırma Planı ve Takvimi	41
3.8. Verilerin Değerlendirilmesi	41
3.9. Araştırmanın Sınırlılıkları	42
3.10. Etik Kurul Onayı	42
4. BULGULAR	43
5. TARTIŞMA	58
6. SONUÇ VE ÖNERİLER	67
7. KAYNAKLAR	69
8. EKLER	83

TABLÖLAR DİZİNİ

Sayfa No

Tablo 1. Kistik Fibrozis'te Yaşa göre Klinik Bulgular.....	17
Tablo 2. Bronşektazi Semptom ve Bulguları.....	25
Tablo 3. Akut Alevlenme Döneminde Semptom ve Bulgular.....	25
Tablo 4. Postür Etkilenim Derecesinin Sınıflaması	37
Tablo 5. Araştırma Planı ve Takvimi	41
Tablo 6. Bireylerin Demografik Özellikleri	43
Tablo 7. Bireylerin Cinsiyete göre Dağılımı	43
Tablo 8. Bireylerin Ter Testi ve Kistik Fibrozis'li grubun Shwachman Klinik Skor Değerleri	44
Tablo 9. Bireylerin Öksürük ve Balgam Bulguları	44
Tablo 10. Bireylerin Göğüs Çevre Ölçümü Değerleri	45
Tablo 11. Bireylerin Solunum Fonksiyon Testi Değerleri	46
Tablo 12. Bireylerin Solunum Kas Kuvveti Ölçüm Değerleri	46
Tablo 13. Bireylerin Periferik Kas Kuvveti Ölçüm Değerleri	48
Tablo 14. Bireylerin Altı Dakika Yürüme Testi Değerleri	49
Tablo 15. Bireylerin Postür Analizi Toplam Puan Değerleri	50
Tablo 16. Bireylerin Postür Analizi Toplam Puanı Sınıflama Değerleri	50
Tablo 17. Lateral Postür Analizinde Postür Bozukluğu Görülme oranı Değerleri ..	52
Tablo 18. Lateral Postür Analizinde Optimalden Sapma Değerleri	53
Tablo 19. Anterior Postür Analizinde Postür Bozukluğu Görülme oranı Değerleri ..	54
Tablo 20. Anterior Postür Analizinde Optimalden Sapma Değerleri	55
Tablo 21. Bireylerin Depresyon ve Sosyal Anksiyete Değerleri	56
Tablo 22. Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeği Çocuk Versiyonu Değerleri	56
Tablo 23. Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeği Aile Versiyonu Değerleri	57

ŞEKİLLER DİZİNİ

Sayfa No

Şekil 1. Kistik Fibrozis'in Kısır Döngüsü	9
Şekil 2. Kistik Fibrozis ile İlişkili Kemik Hastalığında Rol Oynayan Patofizyolojik Mekanizmalar	16
Şekil 3. Bronşektazi'nin Seyri ve Prognozu	23
Şekil 4. Kötü Postür Kısır Döngüsü	30
Şekil 5. Postür Print Fotoğraflama Yöntemi için Yapılan İşaretleme Yerleri	37
Şekil 6. Postür Print Fotoğraflama Yöntemi için Çekilen Fotoğraf Örnekleri	38



KISALTMALAR

ABPA	Allerjik Bronkopulmoner Aspergillozis
ASTD	Aktif Solunum Teknikleri Döngüsü
ASY	Alt Solunum Yolu
ATP	Adenozin Trifosfat
BKİ	Beden Kitle İndeksi
CDİ	Çocuk Depresyon Envanteri
cm	Santimetre
ÇİSAÖ	Çocuklar için Sosyal Anksiyete Ölçeği
ÇİYKÖ	Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeği
DM	Diabetes Mellitus
DKB	Diastolik Kan Basıncı
DNA	Deoksiribo Nükleik Asit
FC	Fonksiyonel Kapasite
FEF % 25-75	Zorlu Ekspiratuar Volümün % 25-75 Akım Hızı
Değeri	
FEV ₁	Birinci Saniyedeki Zorlu Ekspiratuar Volüm
FEV ₁ / FVC	Birinci Saniyedeki Zorlu Ekspiratuar Volümün Zorlu
Vital Kapasiteye Oranı	
FSTP	Fiziksel Sağlık Toplam Puanı
FVC	Zorlu Vital Kapasite
GİS	Gastrointestinal Sistem
GYA	Günlük Yaşam Aktivitesi
KF	Kistik Fibrozis
KFTR	Kistik Fibrozis Transmembran Regülator
KFKH	Kistik Fibrozis ile ilişkili Kemik Hastalığı
KMD	Kemik Mineral Yoğunluğu
kg	Kilogram
kg/m ²	Kilogram/Metrekaare
KH	Kalp Hızı
L	Litre
m	Metre
mmHg	Milimetre Civa
mmol/L	Milimol/ Litre

ml	Mililitre
MIP	Maksimal İnspiratuar Ağz İçi Basınç
MEP	Maksimal Ekspiratuar Ağz İçi Basınç
NKFB	Non-Kistik Fibrozis Bronşektazi
NSAİİ	Non-steroid anti-inflamatuar İlaçlar
ÖTP	Ölçek Toplam Puanı
PBS	Psödobartter Sendromu
PEF	Tepe Akım Hızı
PEP	Pozitif Ekspiratuar Basınç
PEEP	Pozitif Ekspiratuar Basınç Sonu
PSTP	Psikososyal Sağlık Toplam Puanı
RNA	Ribo Nükleik Asit
sn	Saniye
SKB	Sistolik Kan Basıncı
SpO ₂	Oksijen Satürasyonu
SPSS	İstatistiksel Analiz Programı
SS	Standart Sapma
Tx	Transplantasyon
ÜSY	Üst Solunum Yolu
YRBT	Yüksek Rezolüsyonlu Bilgisayarlı Tomografi
%	Yüzde
p	İstatistiksel Yanılma Olasılığı
n	Birey Sayısı

TEŞEKKÜR

Yüksek lisans eğitimim boyunca manevi desteğini her daim hissettiğim, tezimin tüm aşamalarında akademik bilgi ve tecrübeleri ile bana yol gösteren, birlikte çalışmaktan gurur duyduğum çok değerli ve sevgili danışmanım Prof. Dr. Sema Savcı'ya,

Tez hastalarımın yönlendirilmesinde her türlü destek ve imkân sağlayan Prof. Dr. Nevin Uzun ve Uzm. Dr. Gizem Atakul'a,

Tez öncesi ve sırasında göstermiş olduğu katkı ve desteklerinden ötürü Sayın Doç. Dr. Seher Özyürek'e,

Tezimin her aşamasında yardımına koşan, çok değerli İsmail Özsoy, Buse Özcan Kahraman, Ezgi Ergin ve Aylin Tanrıverdi'ye,

Tez çalışmam için değerli zamanlarını ayıran sevgili katılımcılarıma ve ailelerine,

Tez dönemim boyunca, her zaman desteklerini hissettiğim, tüm kahrımı çeken ve ne olursa olsun beni hep motive eden sevgili dostlarım Doğa Peksever, Metin Selmani ve Melodi Küfi'ye,

Hayatım boyunca maddi, manevi her daim desteklerini yanımda hissettiğim çok değerli annem, babam ve kardeşime sonsuz teşekkürlerimi sunuyorum.

Ayşe Volkan

Eylül 2018, İzmir

ÖZET

Kistik fibrozis, non-kistik fibrozis bronşektazi tanılı olgular ve sağlıklı çocuklarda postür, fonksiyonel egzersiz kapasitesi, kas kuvveti ve yaşam kalitesinin karşılaştırılması.

Ayşe Volkan, aysevolkan11@gmail.com

Dokuz Eylül Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü Kardiopulmoner Rehabilitasyon Programı, İzmir, 2018.

Amaç: Kistik fibrozis(KF) ve non-kistik fibrozis bronşektazi’de (NKFB) görülen solunum problemleri bireylerin postür, fonksiyonel egzersiz kapasitelerini, kas kuvvetlerini ve yaşam kalitelerini olumsuz yönde etkilemektedir. Çalışmanın amacı KF, NKFB tanılı olgular ve sağlıklı çocuklarda postür, fonksiyonel egzersiz kapasitesi, kas kuvveti ve yaşam kalitesinin karşılaştırılmasıdır.

Yöntem: Çalışmaya 15 KF’li, 15 NKBF’li ve 15 sağlıklı birey alındı. Demografik ve fiziksel özellikler kaydedildi. Solunum fonksiyon testi, göğüs çevre ölçümü, postür analizi, solunum ve periferik kas kuvveti ölçümü, 6 Dakika Yürüme Testi, Çocuk Depresyon Envanteri, Çocuklar için Sosyal Anksiyete Ölçeği ve Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeği uygulandı. Postür analizi; Posture Print Fotoğraflama yöntemiyle yapıldı. 6 DYT öncesinde ve sonrasında KH, KB ve SpO₂, dispne ve yorgunluk algılaması (MBS) kaydedildi.

Bulgular: KF ve NKFB’li olgularda göğüs ekspansiyonu, sağlıklı gruba göre anlamlı olarak azaldı ($p<0.05$). KF’li olguların el kavrama kuvveti NKFB’li gruba göre anlamlı olarak azaldı ($p<0.05$). KF ve NKFB’lilerde 6 DYT öncesi ve sonrasında algılanan dispne şiddeti yüksek bulundu ($p<0.05$). Postür analizinde KF’li olgularda postür bozukluğu sağlıklı gruba göre daha yüksekti ($p<0.05$). CDİ ve ÇİSAÖ sonuçlarında anlamlı fark bulunmadı ($p>0.05$). KF’li grubun yaşam kalitesi diğer gruplara göre anlamlı olarak azaldı ($p<0.05$).

Sonuç: KF ve NKFB’li bireylerde erken dönemde postür, kas kuvveti ve yaşam kalitesi etkilenmektedir. KF ve NKFB’li hastaların pulmoner rehabilitasyon programında erken dönemden itibaren uygulanan postür egzersizlerinin etkileri değerlendirilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Kistik Fibrozis, Non Kistik Fibrozis Bronşektazi, postür, kas kuvveti, yaşam kalitesi.

ABSTRACT

Comparison of posture, functional exercise capacity, muscle strength and quality of life in patients with cystic fibrosis, non-cystic fibrosis bronchiectasis and healthy children.

Ayşe Volkan, aysevolkan11@gmail.com

Dokuz Eylul University, Health Sciences Institute, MSc Thesis in Cardiopulmonary Rehabilitation, İzmir, 2018.

Aim: Respiratory problems seen in CF and NCFB affect the posture, functional exercise capacity, muscle strength and quality of life of individuals negatively. The aim of the study was to compare posture, functional exercise capacity, muscle strength and quality of life in healthy children with CF and NCFB diagnosed cases.

Method: The study included 15 CF, 15 NCFB and 15 healthy subjects. Demographic and physical characteristics were recorded. Respiratory function test, chest circumference measurement, posture analysis, respiration and peripheral muscle strength measurements and six minute walk test (6 MWT) were performed. The Child Depression Inventory, Social Anxiety Scale for Children and Pediatric Quality of Life Inventory were applied. For 3D evaluation of posture, the PosturePrint system was used. Heart rate, blood pressure, SpO₂, and dyspnea and fatigue perception (MBS) were recorded before and after the 6 MWT.

Results: Thoracic expansion was significantly lower in patients with CF and NCFB than in healthy group ($p < 0.05$). Hand grip strength of CF was significantly lower than NCFB group ($p < 0.05$). The severity of dyspnea perceived before and after 6 MWT was found to be high in CF and NCFB ($p < 0.05$). In Posture analysis, postural impairment was higher in patients with CF than in healthy group ($p < 0.05$). There was no significant difference in CDI and SASC results ($p > 0.05$). The quality of life of the CF group was significantly decreased compared to the other two groups ($p < 0.05$).

Conclusion: Posture, muscle strength and QoL were affected in the early stages of individuals in CF and bronchiectasis. The effects of posture exercises applied from early on in the pulmonary rehabilitation program of patients with CF and NCFB should be evaluated.

Key Words: Cystic fibrosis, non cystic fibrosis bronchiectasis, posture, muscle strength, quality of life.

1.GİRİŞ

Kistik fibrozis(KF) sıklıkla beyaz ırkta görülen, bu ırkın morbidite ve mortalite yönünden önemli, otozomal resesif geçiş gösteren genetik hastalığıdır ve insidansı 1/2500 olarak bilinmektedir (1,2). Türkiye’de yapılan kısıtlı sayıdaki çalışmalarda insidansı 1/3000 doğum oranında bildirilmektedir (2).

KF’te kronik havayolu obstrüksiyonu sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, malnütrisyon ve multisistem etkilenimi ve kardiyak sorunlar hastalığın semptomlarını, egzersiz kapasitesini ve kas kuvvetini etkilemektedir. KF’te havayollarındaki sekresyon birikimi kronik enfeksiyonlara zemin hazırlar ve akciğer fonksiyonunu olumsuz yönde etkiler. Hastalık ilerledikçe progresyonu kötüleşerek, solunum yetmezliği ve ölüm ile sonuçlanır (3). Özellikle solunum sistemi problemleri KF mortalite ve morbiditesine % 95 etkide bulunmaktadır (4,5).

Dassios ve arkadaşlarının 2013’te yaptığı bir çalışmada KF’li hastaların solunum ve periferik kas kuvvetinde sağlıklı akranlarına göre anlamlı azalma olduğu bildirilmiştir (6). Beslenme durumu, hipoksi, immobilité ve kortikosteroid kullanımı gibi faktörler KF’li hastalarda iskelet kasını etkilemektedir. Bu faktörler, KF’te periferik kas kuvveti, yağsız kas kütlesi, kuadriceps femoris kas kuvveti ve enine kesit alanında azalmaya neden olmaktadır. KF’li hastalarda kronik obstrüktif akciğer hastalığı, kronik akciğer inflamasyonu, genetik yatkınlık, non-steroid anti-inflamatuar ilaç (NSAİİ) tedavisi ve malnutrisyon solunum kas fonksiyonunu olumsuz yönden etkilemektedir (7).

KF’te postür değişiklikleri kas iskelet sistemi ve nöromusküler sistemin sekonder komplikasyonlarının başlamasıyla daha sık görülmektedir. Postürdeki bu değişiklikler kemik mineralizasyonu, akciğer hastalığının ilerlemesi ve artmış solunum işi gibi problemlerle ilişkili olup kas dengesizliklerine yol açar (8). Kas iskelet sistemindeki komplikasyon artışının yaşlanma ve kötüleşen akciğer fonksiyonuyla olan ilişkisi postür ve solunum mekaniği arasındaki ilişkiyi kanıtlamaktadır; en sık meydana gelen postür değişikliği servikal lordoz ve torakal kifoz olmaktadır. Özellikle KF’li çocuk ve ergenlerde postür anormalliklerini belirlemek, önlemek veya azaltmak amacıyla vücut duruşunun değerlendirilmesine ilişkin

tavsiyeler olmasına rağmen, bu hastaların postür değişiklikleri hakkında yeterince bilgi bulunmamaktadır (9).

KF'li hastalarda görülen akciğer enfeksiyonları ve multisistem etkilenimleri, sağlık durumlarını olumsuz yönde etkilemesi ve sağlık durumlarındaki değişkenlik, malnutrisyon, aşırı korumalı çocuk sendromu ve hastalık yükü algısı hastaların günlük yaşam aktivitelerine (GYA) düzenli katılımını önleyebilmektedir. Yaşam boyu aldıkları tedaviler hastaneye başvuru sıklığının fazla olması hasta ve ebeveynlerin koruyucu yaklaşımı hastaların özgürlüklerini kısıtlamaktadır. Yorgunluk, kuvvet kaybı ve enfeksiyonlara yatkınlık kişilerin kendilerini sosyal ortamlardan izole etmesine neden olmakta ve immobiliteye yol açarak yaşam kalitelerini olumsuz yönde etkilemektedir (4, 7, 10, 11).

Bronşektazi, gelişmiş ülkelerde genellikle KF'e bağlı olarak görülmektedir ancak ülkemizde KF dışındaki nedenler bronşektazi görülmesinde daha sık rol oynar. Non-kistik fibrozis bronşektazili (NKFB) çocuklarda hastalığın şiddeti oldukça geniş çeşitliliğe sahiptir. İntermitan öksürük ve nadir alt solunum yolu (ASY) enfeksiyonu ile hastaneye başvurulurken, genellikle prodüktif öksürük, pürülan balgam ve respiratuar alevlenmeler sıklıkla başvuru nedenidir. Ülkemizde bronşektazilerin etiyolojisinde en sık akciğer enfeksiyonu bildirilmektedir (12).

NKFB, kronik ve ilerleyici bir akciğer hastalığıdır. Bronş lümeninde geri dönüşsüz, anormal genişleme ve sekresyonların birikimi ile karakterizedir (13, 14). Sıklıkla solunum yollarında meydana gelen enfeksiyon sonucunda mukosiliyer aktivite bozulur, bronş ağacında kalıcı mikroorganizmalar ve kolonizasyona neden olur (15). Kronik öksürük ve balgam çıkarma, dispne ve yorgunluk yaygın belirtilerindendir (14).

NKFB'li hastalarda akciğer kapasitesinde azalma, ventilasyon rezervinin azalması, periferik kas kütlesindeki kayıp ve kardiyovasküler fonksiyonlardaki değişiklikler egzersiz intoleransının sebeplerindendir (16).

Solunum ve postür kasları arasındaki ilişkiye bakıldığında; göğüs kafesinde yer alan her kas, hem solunum hem de postüre katkı sağlamaktadır. Bu nedenle NKFB'li hastalıklar gibi kronik akciğer obstrüksiyonu olan hastalarda solunum iş yükünün artması ve prognozun git

gide kötüleşmesi; postür deformitelerine ve solunum mekaniklerinin bozulmasına yol açmaktadır (17).

Bronşektazili hastalar sıklıkla progresif egzersiz kısıtlılığı ve GYA'da azalma yaşarlar. Egzersiz intoleransının önde gelen nedenleri, akciğer kapasitesi ve ventilasyon rezervinde azalma, periferik kas kütle kaybı ve kardiyovasküler fonksiyon değişiklikleri ile ilişkilidir (16). Jacques ve arkadaşlarının NKFB'li hastalarda sağlıklı kontrollerle karşılaştırıldığında 6 dakika yürüme mesafesinde (6 DYM) azalma, dispne algısında artma ve yapılan spirometrik ölçüm sonucu FEV₁ % değerinin beklenenin altında olduğunu belirtmişlerdir. Yine aynı çalışmada altı dakika yürüme testi (6 DYT) öncesi ve sonrası sistolik kan basıncının, test sonrası kalp hızının sağlıklı gruba göre daha yüksek olduğunu bildirmişlerdir (18).

Bu çalışmanın amacı NKFB ve KF tanılı olgulardaki postür, fonksiyonel egzersiz kapasitesi, kas kuvveti, yaşam kalitesi ve emosyonel durumun sağlıklı çocuklar ile karşılaştırılmasıydı.

Çalışmanın Hipotezleri:

H₀ hipotezi: Kistik fibrozis, non-kistik fibrozis bronşektazi tanılı olgular ve sağlıklı çocukların postür, fonksiyonel egzersiz kapasitesi, kas kuvveti, yaşam kalitesi ve emosyonel durumları arasında fark yoktur.

H₁ hipotezi: Kistik fibrozis, non-kistik fibrozis bronşektazi tanılı olgular ve sağlıklı çocukların postür, fonksiyonel egzersiz kapasitesi, kas kuvveti, yaşam kalitesi ve emosyonel durumları arasında fark vardır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Kistik Fibrozis

Bir multisistem hastalığı olan KF temel olarak ekzokrin bezlerde, pankreas, gastrointestinal ve ter kanalları fonksiyonlarında anomaliler ile karakterizedir (4, 5, 10).

KF hastalığının patogenezi 'Kistik Fibrozis Transmembran Regülatör Protein'(KFTR) geninin bulunmasıyla birlikte anlaşılır hale gelmiştir. KFTR proteini epitel hücrelerin apikal membranında bulunur ve hücre içinde ATP (Adenozin Trifosfat) ile aktive olan bir klor kanalı rolündedir. İlk olarak 1989 yılında 7. kromozonun uzun kolunda tanımlanmıştır ve günümüzde yaklaşık 1000 kadar mutasyonu bulunduğu bilinmektedir (10, 19, 20, 21). Etkilenen klor kanallarının sonucunda hücre dışına klor salgısı bozulur ve klor ve sodyum geçişi hücre içinde artar. Bu nedenle meydana gelen salgı, su ve elektrolitten fakir olup, koyu ve yapışkan bir özelliktedir (10).

KF, ilk kez 1930-1940 yılları arasında tanımlanmıştır, o yıllarda yalnızca çocukları etkilediği ve sağ kalım süresinin çoğunlukla 5 yılın altında olduğu bildirilmiştir. (10). Günümüzde, son yıllarda gelişen yoğun tedavi protokolleriyle ortalama yaşam süresi 50 yılın üstüne çıkmıştır (17).

2.1.1. KFTR Mutasyonları

2000'e yakın KFTR gen mutasyonu bilinmektedir ve bunların yaklaşık % 40'ında anormal m RNA (mesajcı ribo nükleik asit) eklenmesi, kodlamalarda silinmeler nedeniyle normal KFTR proteini doğru şekilde sentezlenememektedir. KF mutasyonları altı sınıfta incelenir (8).

Sınıf I-III KFTR aktivitesinin olmadığı ağır mutasyonlardır. Sınıf IV ve VI mutasyonlarında KFTR aktivitesi bir miktar olmamakla birlikte daha hafif fenotipler olarak görülmektedir. Ancak 2016 yılında De Boeck ve arkadaşları Sınıf I mutasyonunu ikiye ayırmış ve sınıfların sayısı 7'ye yükselmiştir (9). Sınıf I mutasyonunu KFTR aktivitesinin olmadığı, Sınıf IV mutasyonunu hem KFTR hem de mRNA transkriptlerinin eksikliği olan ağır mutasyonlar olarak tanımlamışlardır. Hastalığın % 70'inde görülen $\Delta F508$ en sık görülen mutasyondur (9).

$\Delta F508$ 'deki bu yanlış katlanma, endoplazmik retikulum retansiyonu ve KFTR proteininin plazma membranındaki fonksiyonunu önlemektedir (22). Ayrıca diğer KFTR mutasyonları protein katlanması ve üretimi, iletkenlik, ekleme, geçit veya diğer hücre zar proteinleriyle etkileşimi bozmaktadır (23). KFTR'deki defektler, sodyum, klorür, bikarbonat ve su taşınmasında değişikliklere neden olur ve bu durum vizkos mukus sekresyonlarının dehidrasyonuna yol açar. Sonucunda kronik enfeksiyonlara ve respiratuar obstrüksiyona, pankreas yetmezliğine ve intestinal malabsorbsiyona neden olur (24, 25).

2.1.2. KF Fenotip Sınıflandırılması

Tipik KF

Klasik veya tipik KF ile teşhis edilen hastalarda en az bir fenotipik KF bulgusu ve terde klor konsantrasyonu 60 mmol/L'nin üzerindedir. Tipik KF'li bireylerde büyüme ve gelişme geriliği görülmektedir (12). Gastrointestinal tutulum ve malnutrisyon, kronik pansinüzit, pankreatik yetmezlik ve infertilite görülen bulgular arasındadır (26).

Atipik KF

KF'li hastaların % 1-2'si bu grupta yer alır. 'Atipik' ya da 'non klasik' olarak adlandırılan bu gruptaki hastaların klinikleri daha hafiftir. Ter klor düzeyleri 40-60 mmol/L, bazen de <40 mmol/L'dir. Genellikle yeterli pankreas fonksiyonuna sahiptirler ve tipik KF'li hastalara göre malabsorbsiyon bulguları yoktur.

Atipik KF'te, tipik KF'te olduğu gibi büyüme ve gelişme geriliği yoktur. Akciğer fonksiyonlarındaki bozulmalar diğer gruba göre geç başlangıçlıdır ve hafif seyrededir (12). Kronik sinüzit, kolestazis, fokal biliyer siroz, alerjik bronkopulmoner aspergillozis, bronşektazi, rektal prolapsus, atipik akut pankreatit veya kronik pankreatit, diabetes mellitus (DM), ishal, kabızlık, kilo kaybı veya zayıf kilo alma, hipokloremi, hipokalemi, metabolik alkaloz ve infertilite görülebilen bulgular arasında yer almaktadır (26, 27). Atipik KF'li hastalarda tek organ sisteminde bozukluk görülebilir.

2.1.3. Tanı

KF için tanı koydurucu birçok faktör vardır. Bunların başında bir veya birden fazla KF bulgusu, KF kardeş öyküsü, artmış ter klor düzeyi, anormal nazal potansiyel fark ölçümü,

bağırsak akım ölçümü sonucunda azalma, yeni doğan görüntülemesinde pozitiflik ve laboratuvar ortamında bir veya birçok KFTR gen mutasyon varlığı yer almaktadır (28).

Tanı Koyma Yöntemleri

Ter Testi: İlk olarak 1959 yılında tanımlanmıştır (29). KF tanısı konulmasında önemli bir testtir ve altın standart olarak kabul edilir (30, 31). KF'li hastalarının % 98'inde ter klor konsantrasyonu yüksektir (32). KF yenidoğan tarama testi pozitif (yüksek immunoreaktif tripsinojen değerleri-IRT) ya da KF'e yol açan bir ya da iki mutasyonun saptandığı hastalar dahil KF düşünülen tüm hastalara yapılmalıdır. Ter toplama yöntemi Klasik Gibson Cooke ve Macroduct olmak üzere ikiye ayrılır. Ön kolun iç yüzünden pilokarpin iyontoforez yöntemi ile ter stimüle edilerek, terdeki klor düzeyi tespit edilmektedir (29, 33, 34). Ter testi 3 kg'dan ağır ve en az 2 haftalık bebekler için yapılabilir (30).

Bireyin terdeki klor konsantrasyonu ≥ 60 mmol/L olması KF olduğunu kesinleştirirken, ≤ 40 mmol/L olması KF tanısı alma olasılığını düşürür. 40-60 mmol/L terde klor konsantrasyonu olması bireyin atipik KF olabileceğini düşündürürken, gen analizine bakılarak tanının desteklenmesi gerekmektedir.

Nazal Potansiyel Fark Ölçümü: Diğer bir tanı yöntemi de nazal potansiyel fark ölçümüdür. Nazal epitel de içeren solunum yolu epitel, sodyum ve klor gibi iyonların transportu ile hava yolu yüzeyindeki sıvının kompozisyonunu düzenler. İyonların bu aktif transportu transepitelyal bir fark yaratır ve bu potansiyel fark (PD) in vivo olarak nazal epitelde ölçülebilir. KF'li hastaların solunum yolu epitelindeki iyon transportu anomalileri normal epitel ile karşılaştırıldığında farklı bir nazal PD oluşturur (35,36). KF düşünülen, yenidoğan dahil her yaş grubundaki hastaya yapılabilir. Atipik KF'lilerde de bu tanı yöntemi ayırt edilebilir (37, 38, 39). Klor içermeyen solüsyon ve isoproterenole kümülatif yanıt, KF'li hastalarda yanıt yoktur veya minimal derecededir. Bu durum KF tanısı konulmasında en sensitif ve spesifik kriterdir (38).

Gen Analizi: KF bir veya birden fazla KFTR mutasyonu olma durumu göz önünde bulundurularak, ter testi pozitif veya sınırda olan çocuklarda yapılmalıdır (40).

2.1.4. Patogenezi

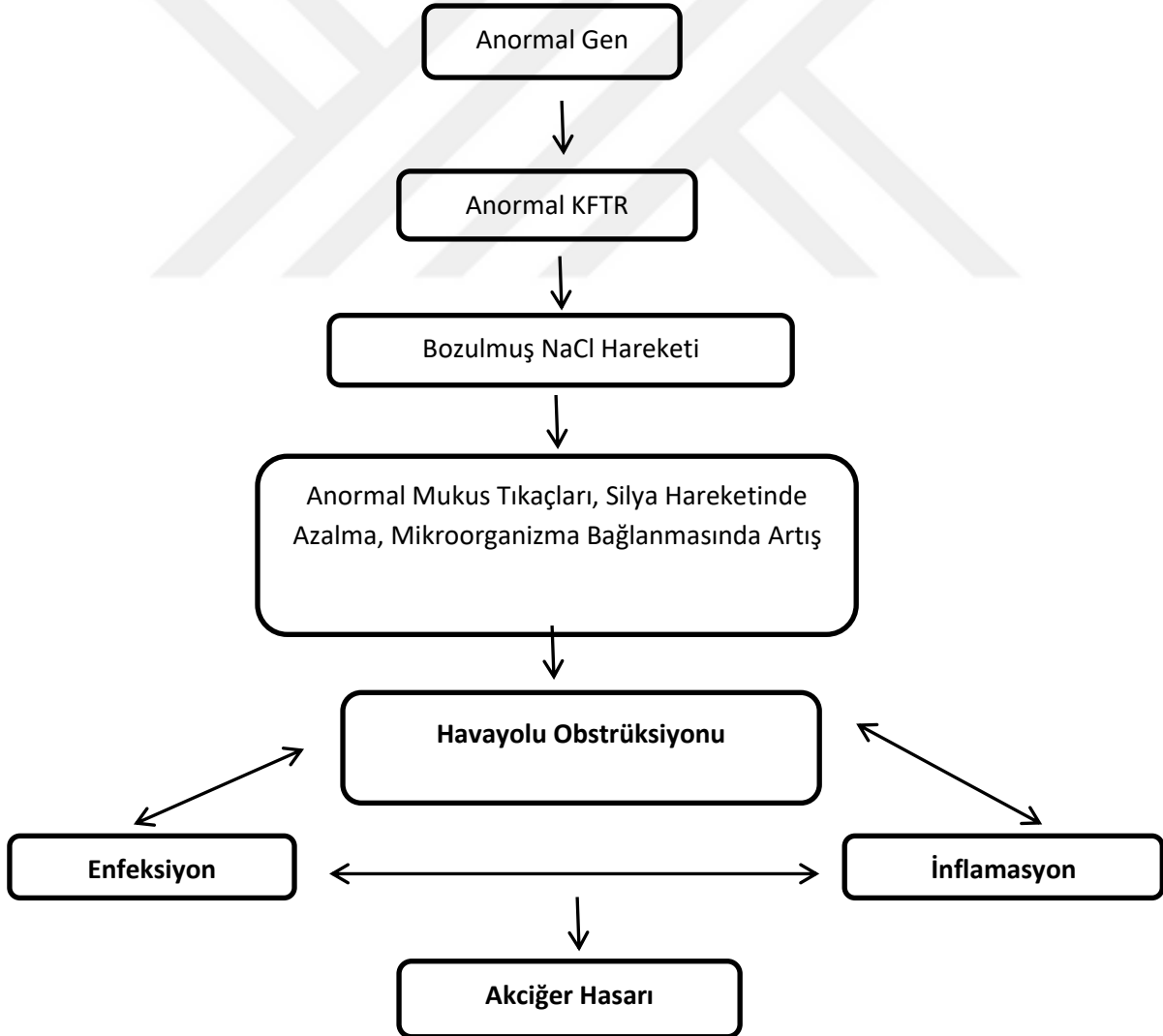
Epitel hücrelerin apikal membranındaki KFTR adlı klor kanalının defekti KF'in gelişmesinde rol oynar. KFTR proteinindeki yapısal ve fonksiyonel bozukluk pankreas,

akciğer, karaciğer, barsaklar, ter bezleri ve epididim gibi organların epitelyum hücre plazma membranında iyon transportunun bozulmasına neden olur (41-44).

2.1.4.1. Akciğer Hastalığı Patogenezi

Akciğer hasarı, KF'in en önemli komplikasyonudur. Mortalitenin % 90'ından akciğer tutulumu sorumludur.

Akciğer en sık tutulan organdır. İyon transportu bozulması ile solunum yolu epitel sıvı hacmi azalır. Böylece mukus koyulaşır ve bunu takiben kronik enfeksiyon, yoğun inflamasyon, bronşektazi ve solunum yetmezliği tablosuna yol açar. KF'li hastaların % 82'sinde pseudomonas aeruginosa kolonizasyonu olduğu ve KF'li hastalarda bu mikroorganizmanın yapışması için reseptörlerin arttığı bilinmektedir. Ayrıca mukus plakları içinde PO_2 'nin 5mmHg'dan az olması anaerobik ortam nedeni ile mikroorganizmaların kolonize olmasına neden olur.



Şekil 1. Kistik fibrozis'in kısır döngüsü.

Solunum yollarındaki mukus tabakası içindeki bakteriler distalden proksimale doğru ritmik bir siliyer hareket ile uzaklaştırılır. Silya yapısı ve fonksiyonu KF'li hastalarda normal olmasına rağmen inflamasyon, enfeksiyon ve kalınlaşmış dehidrate mukus tabakası silyaların dakika vuruş frekansını bozar. Mukosiler aktivite progresif olarak bozulur ve KF akciğer tutulum patogenezeine katkı sağlar (45).

2.1.4.2. Pankreas Hastalığı Patogenezi

Sınıf I, II, III gibi ağır mutasyona sahip KF'li hastalarda pankreatik tutulum daha sık gözlenmektedir (46-48). Doğum sonrası pankreatik yetmezlik bulguları ilk aylarda ortaya çıkmaktadır (47). KF'li hastaların % 85-90'ında pankreas yetmezliği vardır.

KF'te meydana gelen yoğun ve yapışkan sekresyonlar pankreas kanallarını tıkar ve pankreasın sindirim enzimlerinde yetersizliğe yol açmaktadır. Kanallarda biriken sekresyonlar, ilk olarak obstrüksiyona ve duktus genişlemesine neden olur. Bu durum sonrasında ekzokrin pankreas dokusunun hasarı ve fibrozis gelişmesi meydana gelir (49).

Pankreas yetmezliği sonucunda yağ sindirimi yeterince gerçekleştirilemez ve yağlı, pis kokulu bol miktarda gaytaya neden olur. Yeterince emilemeyen yağ nedeniyle kilo kaybı ve büyüme geriliği görülür.

E vitamini eksikliğine bağlı hemoliz, K vitamini eksikliğine bağlı koagülopati, A vitamini eksikliğine bağlı kafa içi basınç artışı görülebilir.

Kronik pankreas inflamasyonu ve adacık hücre kaybı ile insülin salınımını azalır ve insülin direnci artarak DM gelişmesine neden olur (50).

2.1.4.3. Karaciğer Hastalığı Patogenezi

KF'li hastalarda KFTR fonksiyonlarının bozulması, safra sıvısı akışkanlığını ve alkalizasyonunu bozar. Bu durum safra kanalının obstrüksiyonuna ve karaciğerin etkilenmesine neden olur (51). Bu hastaların üçte birinde karaciğer hastalığı gelişir ve tipik lezyon biliyer tıkanıklık ve ilerleyici periportal fibrozisin neden olduğu fokal biliyer sirozdur. Periportal fibrozis gelişimi safra yollarındaki hücreleri hasara uğratar. Aynı zamanda malnutrisyon ve tedavilerde antibiyotik kullanımı karaciğeri olumsuz etkiler (52).

2.1.4.4. Renal Hastalık Patogenezi

KF'li hastalarda Bartter benzeri Psödo-Bartter sendromu (PBS) tablosuna eğilimleri vardır (53). PBS klinik tablosu hipokloremik, hipokalemik metabolik alkaloz ile karakterizedir. Elektrolit kaybının böbrek dışı yollardan gerçekleşmesi Bartter sendromundan ayıran farkıdır. Pilor daralması, devamlı gastrik drenaj, belirli aralıklarla tekrarlayan kusma, ishal ve uygunsuz laksatif kullanımı KF'li hastalarda PBS'ye görülme nedenleridir. PBS, KF'li hastalarda tanı sırasında ilk klinik bulgulardandır, aynı zamanda daha sonraki süreçte gelişebilmektedir (54).

2.1.4.5. Bağırsak Tutulumunun Patogenezi

KFTR proteini ince barsakta ve rektumda bulunmaktadır. KF'te bağırsaklar ilk olarak mukozal KFTR defekti ile daha sonra pankreas ve safra yolları tutulumuna bağlı olarak etkilenmektedir. Bu durum sonucunda malabsorpsiyon belirtilerini ortaya çıkar. KFTR mutasyonu ile su ve tuz sekresyonu bozulur. Barsak içeriği dehidrate katı hale gelir. Böylece KFTR defekti nedeniyle iyon transport bozukluğu bağırsak mukozasında meydana gelir (55). Klor sekresyonundaki bozulma sonucunda KF'li yenidoğanlarda mekonyum ileus, rektal prolapsus ve distal obstrüksiyon sendromu ileri yaş dönemlerde oluşur (56).

2.1.5. Kistik Fibrozis'te Sistemlerin Tutulumu ve Progresyonu

2.1.5.1. Solunum Sistemi

Akciğerler doğumda morfolojik olarak normal olduğundan, yenidoğan KF'li bebeklerde akciğer tutulumu belirgin değildir (57). Doğumdan birkaç ay sonra, KF'li bebeklerin solunum fonksiyonlarında bronşiolite bağlı bozulmalar gelişir (58).

Süt çocukluğu ve çocukluk döneminde en sık üst (ÜSY) ve ASY bulguları görülmektedir. KF'li çocuklarda en önemli iki patoloji ÜSY ile ilgili olan nasal polip ve kronik sinüzitdir ve hastaların % 90'ında görülmektedir (59, 60). Nasal polipler sıklıkla KF'li hastalarda çok sayıdadır ve eksizyon sonrası % 60 oranında tekrarladığı belirtilmektedir (59). Bu nedenle nasal polip bulgusu olan her hastaya mutlaka ter testi yapılmalıdır. Sıklıkla frontal ve sfenoidal sinüsler aplazik veya hipoplaziktir ve KF'li hastalarda tıkanıklığa neden olur (61). Çocuklarda mukosel varlığı nadir görülmekle birlikte mutlaka KF tanısı için araştırılmalıdır. Pansinüzit KF'li hastalarda sıklıkla görülmektedir (60, 62). Nasal polip ve kronik sinüzit, ÜSY'nun fonksiyonunun bozulmasına, solunan havanın nemlendirilememesine

ve iyi filtre edilememesine neden olur (61). Sonuç olarak ilave patojenlerin de devreye girmesiyle KF'li hastaların yaşam kalitesinin kötüleşmesine yol açar ve yaşam süresini etkiler. ÜSY'da sinüzite neden olan mikroorganizmalar ile ASY enfeksiyonlarına neden olan mikroorganizmalar ile aynıdır. ÜSY birincil yerleşim yeridir. Bu nedenle tedavide KF'e özel patojenlere yönelik, özellikle *Pseudomonas aeruginosa*'yı da içeren antibiyotik tedavisi uygulanmalıdır (63).

Akciğer tutulumu sık görülmektedir (64). Öksürük, sık görülür. İlk başlarda kuru öksürük şeklindedir, daha sonra balgamlı öksürüğe dönüşür. Balgam sabahları ve aktivite sonrası sık olmakla birlikte, pürülandır. Kliniğe başvuru nedenleri erken yaşta genellikle kronik öksürük, hırıltılı solunum atakları ve tekrarlayan pnömoni şikayetleridir. Ön-arka göğüs çapının artması, en erken bulgudur. Akciğer enfeksiyonları şiddeti ve sayısı arttıkça, parmaklarda çomaklaşma, atelektazi, bronşektazi, solunum sıkıntısı bulguları ve kor pulmonale bu tabloya eklenir ve yaşam kalitesinin iyice bozulmasına neden olur (64). Üst loblarda görülen bronşektazi KF için tipik ama geç bir bulgu olarak özellikle kabul edilmektedir (65).

Akciğer hasarını belirleyen ve akciğer fonksiyonlarının daha hızlı bozulmasına neden olan faktörler kız cinsiyet, mutasyon cinsi, pankreatik yetmezlik, iç-dış kötü çevre şartları, büyüme geriliği, antiinflamatuvar ve antioksidan sistemi etkileyen düzenleyici genlerdeki mutasyonlar ve kontrolsüz diyabettir (66, 67).

Adölesan ve yetişkin KF'li olguların klinik bulguları hafif olursa eğer erişkin yaşa kadar tanı almayabilir. Aynı zamanda KF hastalarının erişkin yaşa kadar ulaşmasında erken tanı ve tedavi yöntemleri etkilidir (68).

Tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, kronik öksürük ve balgam çıkarma, tekrarlayan nazal polipler, bronşektazi ve pansinüzit adölesan ve yetişkin KF'lilerin kliniğe en sık başvuru nedenleridir. Ayrıca bu yaş grubunda Alerjik bronkopulmoner aspergillozis (ABPA) görülebilir. Bu nedenle ABPA bulgusu olan olgular KF açısından araştırılması gerekir. Akciğer bulguları kötüleştiği zaman, infiltrasyon artışında ABPA araştırılmalıdır (69).

2.1.5.2. Gastrointestinal Sistem (GİS)

Mekonyum ileus, besin malabsorbsiyonu ve gelişme geriliği KF'nin en sık görülen semptomları olup hepsi GİS ile ilişkilidir (70). Mekonyum ileus en erken rastlanan bulgudur ve hastaların % 10-18'inde görülür.

Pankreatik yetmezlik KF'li hastaların % 85-90'ında görülür (71). Genellikle pankreas disfonksiyonu üç yaş civarında meydana gelir. Pankreas disfonksiyonu 6 aydan önce gelişirse eğer bu hastaların prognozu kötüdür. Yağlı, kötü kokulu ve fazla miktarda gayta, batin distansiyonu ve kilo alamama pankreatik yetmezliğin en tipik bulgularıdır. Tekrarlayan pankreatit ataklar, rikets, hipoproteinemiye bağlı ödem, anemi, ciltte döküntüler, yağda eriyen vitamin eksikliklerine bağlı kanama diyatezi ve keratokonjunktivit gibi komplikasyonlar pankreatik yetmezlik sonucu gelişebilir (62, 72, 73). Koyulaşmış safranin ekstrahepatik safra kanallarını tıkaması ve intrahepatik safra stazına ikincil olarak uzamış sarılık, hepatomegali ve splenomegali gelişebilir ve bu durum hastaların % 0,7'sinde görülür (74).

KF gibi obstrüktif hava yolu olan bebeklerde, obstrüksiyonun özofagogastrik birleşkede anti-reflü mekanizmasının etkinliğini azalttığı yönünde yapılan çalışmalar bulunmaktadır (75). Aynı zamanda sık görülen öksürük bulgusunun intra abdominal basıncın artışına sebep olması nedeniyle gastroözofagial reflüye yol açtığı düşünülmektedir (76). Vinocur ve arkadaşlarının 1985 yılında yaptığı bir çalışmada, yeni tanı koyulan KF'li bebeklerin % 35'inde gastroözofagial reflü olduğu bilinmektedir (77). Diğer bir hipotez ise reflünün akciğer hastalığını kötü yönde etkilediği ve ÜSY semptomlarına neden olduğu görülmüştür (78).

KF'li hastalarda rektal prolapsus daha çok 3 yaşın altında siktir ve %20 oranında görülür (62, 72). Gastroözefajial reflü, invajinasyon, apandisit ve distal intestinal obstrüksiyon sendromu oluşabilecek GİS hastalıklardandır (62).

Karaciğer tutulumu % 27-35 oranında KF hastalarında görülebilir ve akciğer tutulumundan sonra en sık ölüm nedenidir (79). KFTR yalnızca ekstra ve intrahepatik safra kanalları ve safra kesesi epitel hücrelerinin apikal membranında bulunur (80). KFTR disfonksiyonu sonucunda safranin alkalizasyonu ve akışkanlığı azalır böylece yoğunlaşan safra ile intrahepatik kanallar tıkanır, sitokinler ve toksik safra asitleri açığa çıkar, hepatosit zedelenmesi meydana gelir ve sonuç olarak biliyer fibrozis oluşmasına neden olmaktadır (81).

Fokal biliyer siroz, KF hastaların % 5'inde intrahepatik kanalların obstrüksiyonu sonucu görülmektedir. Genellikle bulgu vermeye 15 yaşından sonra başlar. Ayrıca biliyer siroz özefagus kanamalarına ve portal hipertansiyona neden olabilir (82).

Eğer tuz alımı yetersiz ise, özellikle sıcak havalarda çok miktarda tuz kaybına neden olur ve bunun sonucunda hayatı tehdit eden dehidrasyona yol açabilir. Terleme yoluyla fazla miktarda tuz kaybı durumunda dehidrasyon ve hipokloremik hiponatremik metabolik alkaloz; PBS gelişebilir (83).

Gecikmiş puberte, büyüme geriliği ve kemik mineral dansitesinde azalma adölesan dönemdeki KF hastalarda görülebilir. Yirmi beş yaşın üzerindeki olguların % 30'unda KF ile ilişkili DM görülebilir. DM gelişmese bile, %40'ında glikoz toleransı bozuk olduğu tespit edilmiştir (62).

Atrofik veya hiç olmayan konjenital bilateral vazdeferens nedeniyle erkek olguların % 98'i azospermik ve sterildir. Kadınlarda ise malnütrisyon ve mukus tıkaçlarının neden olduğu kronik servisit fertilitede azalmaya neden olmaktadır (84).

2.5.1.3. Kas İskelet Sistemi Tutulumu ve Kemik Hastalığı

KF'li hastalarda akciğer ve GİS hastalıkları tedavisindeki iyileşmelere bağlı olarak sağ kalım süresinin uzaması beraberinde diğer komplikasyonları getirmesine neden olur. DM (85), karaciğer hastalığı (86), kas iskelet sistemi hastalıkları (87) ve kemik hastalığı (87, 88-91) sıklıkla bu komplikasyonlar arasındadır.

Kas iskelet sistemi ağrısı özellikle sırt ağrıları, postür anormallikleri, kas imbalansı, kırık gelişme riskinde artış, kemik mineral dansitesinde azalma, D vitamini ve kalsiyum eksikliği, osteoporoz ve osteopeni bu hastalarda sık görülmektedir. Beslenme yetersizliği, fiziksel inaktivite, hormonal değişiklikler, kronik inflamasyon ve glukokortikoidlerin kronik kullanılması KF'li hastalarda kemik kaybına ve kemik mineral yoğunluğunun düşük olmasına neden olmaktadır (87).

Yapılan araştırmalar doğrultusunda, kas iskelet problemleri bakımından 8 yaşın altındaki KF'li çocuklarda belirgin bir sorun yaşanmamaktadır. KF'li çocuklarda kemik mineral dansitesinde (KMD) azalma, postür anormallikleri veya kas iskelet sistemi ağrısı bildiren çalışma bulunmamaktadır. Bunun sebebi KMD ölçümü için çocukların 10 yaşın üzerinde olması gösterilmektedir. Buntain ve arkadaşlarının 2004 yılında yapmış olduğu bir

çalışmada, 5-10 yaş arasındaki KF'li çocukların ve sağlıklı akranları ebat ve boy açısından karşılaştırılmış, herhangi bir farklılık bulunamamıştır (17).

Kas iskelet sistemi anormallikleri KF'li popülasyonu ergenliğe yaklaştıkça oluşmaya başlar ve genellikle ergenlik döneminin sonuna kadar var olurlar. Bu dönemde kas iskelet sistemi sorunları daha sık görülmektedir (17). Kas iskelet sistemi ağrıları ve spesifik omurga deformiteleri bu dönemde çok sık rastlanmaktadır. KF'li yetişkin ve adolesanlarda özellikle torakal kifoz gelişmektedir (17).

Kemik mineral dansitesinde azalma, D vitamini eksikliği, osteoporoz ve osteopeni, kas iskelet sistemi kırıklarının görülme sıklığını arttıran nedenlerdir. 2000 yılında Mortensen ve arkadaşlarının 8-12 yaş aralığında yapılan çalışmada, KF'li çocuklarda vitamin D düzeyinde azalma olduğunu bulmuşlardır (17). Adolesan dönemde osteopeni, malnütrisyon, gecikmiş puberte, egzersiz toleransı veya fiziksel aktivite düzeyinde azalma, kronik enfeksiyon ve kortikosteroid tedavisi nedeniyle gelişebilir (92). Osteoporoz yetişkin dönemde görülmektedir. KF'li yetişkinlerde osteoporoz prevalansı % 23.5 iken, osteopeni prevalansı % 38'dir (17).

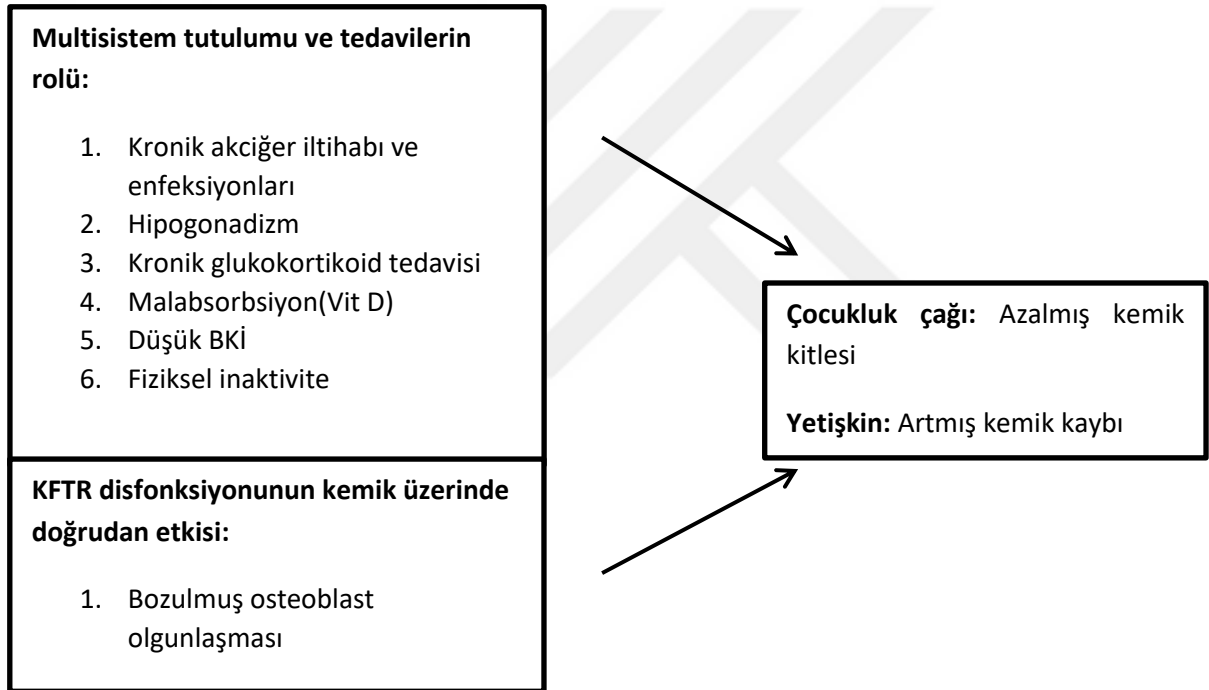
KF ile ilişkili kemik hastalığının (KFKH) prevalansı yaşla birlikte artmaktadır. Ergenlik döneminde beslenme yetersizliğine bağlı kemik kütlelerinin kötü bir şekilde oluşması ve yaşla birlikte kötüleşmesi nedeniyle KMD düşüktür. Altı yaşından küçük KF'li çocuklarda beslenme durumu normal olmasına rağmen KMD hafif şekilde düşük olması, KFKH'nin kısmen kemik metabolizmasındaki primer bir kusurdan kaynaklanabileceği düşünülmektedir (94). KF'li çocukların yaklaşık %5 'inde KFKH görülmekteyken, ergenlik döneminde bu oran % 20'ye çıkar. Aynı zamanda 45 yaşından büyük KF'li hastalarda da görülme sıklığı % 55-65 oranında değişmektedir (94).

Vertebral kompresyonlar ve kaburga kırıkları KF'de aşırı torakal kifozu neden olarak, akciğer fonksiyonlarında artan düşüşe, etkisiz öksürük ve hava yolu klirensinde bozulmaya, göğüs fizyoterapisinde limitasyonlara ve pulmoner alevlenmelerin gelişmesine katkı sağlar. KFKH yaygın ve ciddi bir komplikasyondur ve akciğer hastalığı şiddetiyle ilişkili olduğu düşünülmektedir.

Alevlenme dönemlerinde KF'de hipertrofik pulmoner artropati; parmaklarda çomaklaşma ile birlikte eklem ağrıları, artralji, uzun kemik ağrısı ve eklem effüzyonlarına neden olur ve bu hastaların % 9'unu etkilemektedir. Epizodik artrit, KF'li erişkinlerin % 2-

8'inde görülen en sık artrit tipidir. Diz, dirsek kalça omuz gibi büyük eklemlerden bir veya daha fazlasını asimetrik olarak tutar. KF'de spinal ağrı prevalansı % 43-94 ve göğüs ağrısı prevalansı % 16-64 arasında değişmektedir (95).

Pankreatik yetmezlik, DM, pulmoner inflasyon/enfeksiyon, seksüel hormonal yetersizlik, K ve D vitamin eksikliği, kalsiyum malabsorbsiyonu, beslenme bozukluğu, gecikmiş puberte, ekzojen glukokortikoid kullanımı, fiziksel inaktivite ve KFTR disfonksiyonunun kemik hücre aktivitesi üzerine etkisi KFKH'nın multifaktöriyel nedenleridir.



Şekil 2. KFKH'da rol oynayan patofizyolojik mekanizmalar (95).

2.1.6.Klinik Bulgular

KF'te klinik bulgular hastalığın ortaya çıkışı, hastanın yaşına, sistem tutulumlarına, sahip olduğu genetik mutasyona ve hastalığın şiddetine göre değişmektedir.

KF'te semptom ve bulguların ortaya çıkış zamanı her hastada farklı şekildedir (96). Solunum sistemi bulguları tüm yaş gruplarında ilk sırada görülürken, gastrointestinal sistem

bulguları ikinci sıradadır (97, 98). Tablo 1.'de KF'li hastalarda yaşa göre meydana gelen klinik bulgular gösterilmiştir.

Tablo 1. KF'te yaşa göre klinik bulgular

Yenidoğan dönemi	Süt çocukluğu ve çocukluk dönemi	Adölesan ve yetişkin dönemi
• Mekonyum ileus • İntestinal atrezi • Uzamış sarılık • Abdominal ve skrotal kalsifikasyon • Yenidoğan hemorajik hast. • Kilo alamama • Akciğer grafisinde havalanma fazlalığı, atelektazi	• Tekrarlayan bronşiyolit/akciğer enfeksiyonu • Bronşektazi • Tekrarlayan nazal polip • Pansinüzit • Kronik yağlı diyare ve kilo alamama • Rektal prolapsus, invajinasyon • Abdominal distansiyon • Kolestaz, safra taşı • Akut pankreatit • Siroz, portal hipertansiyon ve varis kanamaları • Hipoproteinemi ve yaygın ödem • Distal intestinal obstrüksiyon sendromu • Hiponatremik, hipokloremik metabolik alkaloz • Hemolitik anemi • İdiyopatik intrakraniyal hipertansiyon • Kserozis, cilt döküntüleri	• Kronik pansinüzit ve tekrarlayan nazal polipler • Hemoptizi • Bronşektazi • Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu • Tekrarlayan pankreatit • Siroz, portal hipertansiyon ve varis kanamaları • Gecikmiş puberte • Konjenital bilateral vaz deferens yokluğuna bağlı azospermi • Vaskülit cilt döküntüleri • Distal intestinal obstrüksiyon sendromu • Diabetes mellitus

2.1.7. Tedavi Yaklaşımları

İlaç Tedavisi

Havayolu nemlendiricileri, bronkodilatatörler, antibiyotikler, mukolitikler ve antiinflamatuvar ilaçlar KF'li hastaların farmakolojik tedavisinde kullanılmaktadır (99).

Havayolu nemlendiricileri; yetersiz mukus klirensi olan havayolu yüzeyinin dehidrasyonunu önler.

Bronkodilatatörler; bronkospazmik hava yolu kaslarını gevşetir ve hava akışını artırır.

Antibiyotikler; KF'li hastalarda sık görülen üst ve alt solunum yollarındaki enfeksiyonu tedavi eder.

Mukolitikler; KF hastalarının balgamlarında özellikle DNA ve F-aktinbol miktarda bulunur (100). Dornase alfa (rhDNase) pulmoner sekresyonlardaki aşırı DNA'yı bozar. Sekresyonları inceltir ve solunum enfeksiyonu riskini azaltarak, akciğer fonksiyonunu iyileştirir.

Anti-inflamatuvar ilaçlar; KF'li hastalarda inflamasyona neden olan maddelerin salınımını önler. Kronik solunum yolu enfeksiyonlarının tedavisinde kullanılır.

Cerrahi Tedavi

Akciğer transplantasyonu (Tx), genel olarak terminal dönem akciğer hastalığı veya ileri derecede pulmoner vasküler hastalığı ve sağ kalım beklentisi 12-24 ay olan seçilmiş vakalarda uygulanmaktadır (101).

KF'te en sık tutulan organ akciğer olduğundan hastaların % 95'i solunum yetmezliğinden kaybedilir. KF'te akciğer Tx, yaşam süresini ve kalitesini artırmak amacıyla terminal dönem akciğer hastalığı olanlara yapılmaktadır (102).

Mortalite belirleyicisi olarak en önemli değer bireyin zorlu ekspirasyonun birinci saniyesinde atılan volüm (FEV₁) belirtilmiştir. FEV₁ <%30 olma veya hızlı düşüş olması, 6 DYM <400m olması, invaziv olarak ölçülen ortalama pulmoner arter basıncı (PAP) >25 mmHg veya sistolik PAP >35 mmHg ile birlikte pulmoner hipertansiyon (hipoksik alevlenme süresi dışında) durumu olması, antibiyotik tedavisine olumlu yanıt vermeme durumu

nedeniyle semptomların sıklığında artış olması, sık tekrarlayan hemoptizi ve pnömotoraks olması durumunda transplantasyon için hasta değerlendirilmelidir (103).

KF'li hastalarda tek akciğer nakli sonrası geride kalan akciğerin yoğun enfeksiyona sebep olabileceği düşünüldüğünden, çift akciğer nakli önerilmektedir. Tx sonrası ilk yılda mortalitenin en sık sebebi enfeksiyon, ilk yıldan sonra bronşiolitis obliteranstır (104).

Beslenme Tedavisi

Hava yolu temizleme ve inhale antibiyotik tedavilerini de içeren birçok KF tedavisinde, beslenme tedavisi KF'li bireylerin mortalite ve morbidite bakımından önemli role sahiptir.

Beslenme tedavisinin hedefleri arasında optimal büyüme ve gelişme, yağsız vücut kitlesi ve kilo bakım veya replasmanı, kas kuvveti ve gelişimi, yaşam kalitesini artırma ve iyileştirilmiş sağ kalımın desteklenmesi bulunmaktadır (105).

KF'li hastalarda beden kitle indeksinin (BMI) yüksek olması, daha iyi akciğer fonksiyonuyla ilişkilir, bu nedenle bu kişilerin optimum ağırlığına ulaşılması ve bunun sürdürülmesi tedavinin en önemli amacıdır (106).

KFTR disfonksiyonu akciğerin hücresel yıkımına, fibrozise, pankreatik sekresyonların duodenuma girmesine ve sonucunda sindirim fonksiyon bozukluğuna neden olan viskoz sekresyonların lümeninde birikerek tıkanıklığa yol açmasına katkı sağlar. Bu duruma ek olarak pankreatik bikarbonat sekresyonunun yetersiz olması nedeniyle duodenal pH'nın düşüklüğü sonucu ortaya çıkan safra tuzlarının çöktürülmesidir. Bu nedenle tuz kaybı sağlıklı bireylere göre 2-5 kat daha fazladır. KF'li hastalarda %85'inde pankreasın enzimatik aktivite eksikliği ve safra tuzlarının yetersiz birleşimi, yağ ve yağda çözünen vitaminler de ek olarak besin maddelerinin malabsorbsiyonu gerçekleşir (105).

KF'li çocuklarda sağlıklı kontrol gruplarıyla karşılaştırıldığı zaman KFTR disfonksiyonu sonucunda meydana gelen değişiklikler ya da akciğer fonksiyon bozukluğu nedeniyle artan solunum ihtiyacı nedeniyle enerji ihtiyaçları artmıştır. Bu nedende KF'li çocuklara günlük enerji ihtiyacının %120-150'sine göre enerji ihtiyaçları ayarlanmalıdır (105).

KF beslenme tedavisinde diyet önerileri, öksürük ve enfeksiyon nedeniyle artan enerji ihtiyaçları, ekzokrin pankreatik yetersizlik ve malabsorbsiyona yönelik vitamin desteği,

yüksek kalorili, yüksek proteinli ve yağ diyetlerinde yer almalıdır. Bunun yanında ihtiyaçlarına göre pankreatik enzim ve tuz desteği verilmektedir (105).

Gen Terapisi

Gen terapisinde amaç normal KFTR proteini üretecek bir geni bronş epitel hücrelerine ve hava yollarına yerleştirerek, akciğer disfonksiyonunun giderilmesidir. Yapılan denemelerde, henüz tam olarak başarılı olunamamıştır. Ancak KFTR geninin tedavi edileceğini gösteren bazı çalışmalar yapılmaktadır; gelecek dönemde KF tedavisinde yer alabileceğini göstermektedir (107, 108).

2.2. Non-Kistik Fibrozis Bronşektazi

Bronşektazi; orta çaplı bronş duvarlarındaki elastik ve kaslı yapıların destrüksiyonuna bağlı olarak gelişen kalıcı dilatasyon ve distorsiyondur. İlk kez 1819 yılında Laenne tarafından yüksek çözünürlüklü göğüs bilgisayarlı tomografisinde (YRBT) yapılan eksensel görüntülerde tanımlanmıştır. Daha sonra, 1846'da Hasse tarafından bronşektazi ismi verilmiştir (109, 110, 111). Bronşektazi, edinsel ya da konjenital olabilir. Enfeksiyonlar, immünolojik reaksiyonlar, maddelerin inhalasyonu ve bronşları besleyen vasküler yapılarındaki bozukluklar sonucunda edinsel bronşektazi meydana gelmektedir (112).

Kronik öksürük, nefes darlığı, hışıltı, halsizlik, hemoptizi, bol mukopürülan balgam ve ekspektoryasyonun arttığı ateşli alevlenmeler klinik bulgular arasındadır. Tekrarlayan ve inatçı pulmoner enfeksiyonlar bu semptomların belirginleşmesine yol açar (112).

2.2.1. Epidemiyoloji

Bronşektazi gelişmiş ülkelerde insidansı azalırken, ülkemizde olduğu gibi diğer gelişmekte olan ülkelere halen mortalite ve morbidite bakımında büyük bir sorun teşkil etmektedir. Ülkemizde viral, bakteriyel ve fungal enfeksiyonlar, gelişmiş ülkelere ise immün yetmezlik sendromları, genetik ve metabolik bozukluklar ilk sıradadır (113). Tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlar ve alt solunum yollarının yetersiz tedavisi nedeniyle ülkemizde sık görülmektedir.

Tüm yaş grupları karşılaştırıldığı zaman, kadınlarda prevelans daha yüksek bulunmuştur (114). 2004 yılında Pifferi ve arkadaşları pediatrik nüfusta bronşektaziye rastlanma sıklığını 1/6000 olarak bildirilmiştir (115).

2.2.2. Etiyoloji

Çocukluk çağında bronşektazi nedenleri edinsel ve genetik olmak üzere iki grupta toplanmıştır.

Edinsel Durumlar; Tekrarlayan akciğer enfeksiyonlar ve bronşiyal obstrüksiyon nedeniyle meydana gelir.

Sık sık tekrarlayan kızamık, adeovirüs ve herpes gibi bakteriyel ve viral enfeksiyonlar, tüberküloz, gastroözofageal reflü ve mental sorunlar nedeniyle çocuklarda gelişen kronik aspirasyon tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarının nedenidir (116).

Bronşiyal obstrüksiyonların nedenleri ise farkedilmeyen yabancı cisim aspirasyonu, endo bronşiyal patolojik oluşumlar, büyümüş lenf nodlarının dış bronş baskısı, bronşiyal yaralanmalar ve astımlı hastalarda sekresyon birikimine bağlı sık tekrar eden pnömoni ataklarıdır (116).

Genetik hastalıklar; sistemik, siliyer anormallikler, yapısal hava yolu problemleri ve konjenital malformasyonları içerir.

Kanda immünglobulinlerin düşük seviyede olması, kompleman reseptör eksikliği ve nötrofil fonksiyon bozukluğu, Marfan sendromu, α -1 antitripsin eksikliği, sarı tırnak sendromu ve KF, bronşektazi gelişen sistemik hastalıklardır (116).

Kartegener sendromu ve primer siliyer diskinezi siliyer anormallikler nedeniyle bronşektazi gelişebilir (116).

William-Campbell Sendromu ve Mounier-Kuhn Sendromu sitriktüel hava yolu problemleridir. William-Campbell Sendromu, konjenital bronkomalazi ve bronşial kartilaj yokluğu görülen, otozomal resesif geçişli hastalıktır. Mounier-Kuhn Sendromu, soluk borusu ve ana bronşiyal sistemin konnektif doku hastalığına bağlı genişlemesidir (116).

Kistik adenomatoid malformasyon, İntralober pulmoner sekestrasyon ve bronkomalazi konjenital malformasyonlardır (116).

2.2.3. Tanı

Bronşektazi tanısında göğüs YRBT'si altın standart bir yöntem olup, hastalığı belirlemede % 97 oranında duyarlıdır (117). Fizik muayene, mikrobiyolojik balgamın incelenmesi, hastaneye başvuru sıklığı ve süresi, radyolojik inceleme ve solunum fonksiyon testleri hastalığın değerlendirilmesinde yapılmaktadır. YRBT, tanı konma aşamasında ve hastalığın takibi boyunca önemli rol oynar (118).

Balgam kültüründe en sık *S. Pneumonia*, *S. Aureus*, *M. Katarralis*, *H. İnfluenza* ve *P. Auroginosa* görülmektedir. Akciğer grafisi, erken dönemdeki bronşektazili olgularda genellikle hava yolları normal iken, ileri dönemdeki olgularda hava yollarında periferde doğru genişleme görülür (118).

Yaygın bronşektazili olgularda temel nedeni belirlemek amacıyla farklı testler kullanılmaktadır. KF'li olgularda ter ve DNA testi, immün yetersizliklerinde HIV testi ve immün globulinlerin miktarı ölçümü, ABPA ihtimali olan bireylerde deri testleri, serum Ig E seviyesi ve balgam kültürü incelenmektedir (119, 120).

Ter testi, kistik fibrozis gen mutasyonu, serum immoglobülin değerlerinin ölçümü, baryumlu özofagografi, 24 saatlik pH monitorizasyonu, yabancı cisim aspirasyonu için videofloroskopi, bronkoalveolar lavaj ve fleksibl bronkoskopi bronşektaziye yol açan nedenlerin araştırılmasında kullanılan yöntemlerdir. Siliyer diskinezi varlığının araştırılmasında Silyer biyopsi ve Nazal NO ölçümü yapılırken, alfa-1 antitripsin eksikliğinin belirlenmesinde ise alfa-1antitripsin seviyesine bakılmaktadır (121).

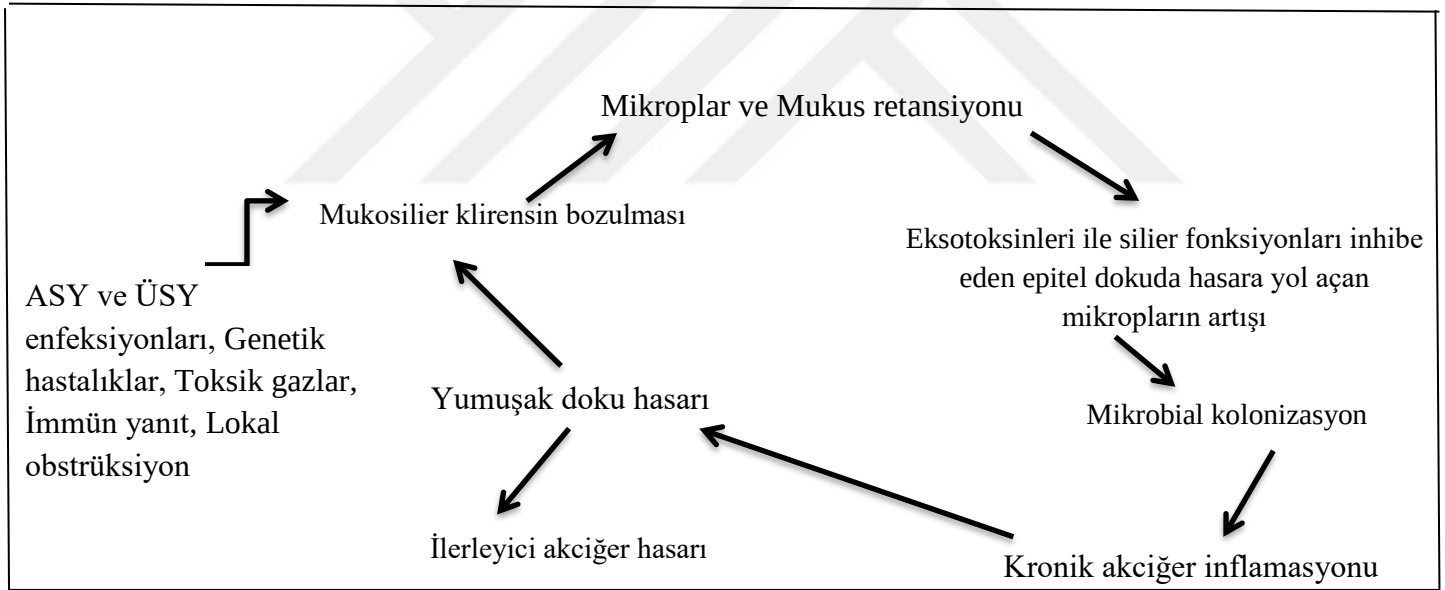
2.2.4. Patogenezi

NKFB patogenezi tam olarak aydınlatılmamakla beraber ana neden enfekte mukusun bronş duvarlarıyla uzun süreli teması sonucu kas, elastik doku ve bronş duvarında inflamatuvar destrüksiyona yol açmasıdır (122). Atelektazi, sekresyon, traksiyon ve enfeksiyon hasarı normal bronş anatomisinin kaybına yol açan en önemli patogenezi mekanizmalarıdır (110).

NKFB patogeneziinde meydana gelen en önemli iki durum, hava yolu obstrüksiyonu, buna bağlı olarak gelişen drenaj bozukluğu ve üzerine eklenen tekrarlayıcı enfeksiyonlardır (123). Nötrofil, lökosit ve makrofajlar inflamasyonda dominant hücrelerdir. Özellikle nötrofiller, proteaz benzeri mediatörlerin salımına, kıkırdak, elastaz ve kas dokusu kaybına ve bronş lümeninde dilatasyona yol açar (124). Müköpürülan materyal akciğer dokusunda hasar yapan nötrofil ürünleri serin proteazlar, toksik oksijen radikalleri, nitrik oksit, inflamatuvar

sitokinler (IL-8, TNF-alfa), mukosiliyer klirensi ve siliyer hareketi bozan maddeler içerir. Bu sekresyonların oluşumu post-obstrüktif atelettazinin eşlik ettiğı koyulaşmış muköz tıkaçlar sonucu oluşan tıkanmanın distalinde gerçekleşir. Yapılan çalışmalarda sekresyonlarda bulunan bu maddelerin seviyelerinin yüksek olduğı ve antibiyotik tedavisiyle kontrol altına alındığı görölmüşdür (123, 125).

Silindirik, variköz ve kistik bronşektazi olmak üzere üç patolojik formu vardır, bunların herhangi biri veya birinin kombinasyonu şeklinde meydana gelebilir. Silindirik (fuziform) bronşektazide bronş sınırları düzenlidir fakat bronşlar diffüz olarak genişlemiş haldedir. Mukus tıkaçları nedeniyle bronş lümeni aniden sonlanır. Variköz bronşektazide dilatasyon derecesi silindiriğe göre daha fazladır ve lokal daralmalar sınırlarda düzensizliğe neden olur. Nadir de olsa küçük keseleşmeler olabilir. Kistik (sakküler) bronşektazide bronş dilatasyonundaki ilerleme sonucunda sıvı veya mukus dolu keselerle sonlanan bronşlarda balonlaşma meydana gelir. Kistik form bronşektazinin geri dönüşümsüz, en şiddetli formudur (126).



Şekil 3. Bronşektazinin seyri ve prognozu (126)

Bronşektazi, bronşlarda meydana gelen kalıcı öz bozukluklarıdır. Tedavi edilmediğinde; hastalığın şiddeti artar, bronş ağacında enfeksiyonun ilerleyip yayılması ve tekrarlayan alevlenmeler sonucunda daha geniş bir akciğer doku bölgesinin yıkımına yol açar. Bu durum sonucunda bireylerin solunum işlevleri giderek bozulur ve solunum yetmezliği meydana gelir (126).

Şiddetli bronşektazilerde mortalite riski yüksektir. Ancak ilaç tedavisiyle hastalığın ilerlemesi durdurulabilir ve sağlıklı doku korunabilir. Böylece hastalık belirtilerinde uzun süreli gerilemeler sağlanılabilir. Son yıllarda yapılan çalışmalarda bronşektazili hastaların prognozunda belirgin iyileşme olmuştur. Bu iyileşmenin nedeni olarak, hastalığın erken tanısı ve önlenmesi, agresif antibiyotiklerin tedavide kullanımı, dinamik bronşiyal fizyoterapi uygulamaları, çocukluk yaş grubuna pnömokok aşılarının birçok ülkede aşı takvimine ilave edilmesi ve cerrahi sonuçların daha iyi olması yer alır. Bu durumun aksine gelişmekte olan ülkelerde bronşektazi hala morbidite ve mortalitenin en büyük sebeplerindendir (126). Mortalite açısından risk faktörleri arasında yaş, hipoksi, hiperkapni, dispne seviyesi ve düşük vücut kitle indeksi gösterilmiştir (127).

2.2.6. Klinik Bulgular

Bronşektazide belirti ve bulgular sinsi olabildiği gibi akut alevlenmelerle de ortaya çıkabilir. En temel bulgu mukopürülan balgamı içeren kronik öksürüktür. Çocuklarda sık görülmesine de erişkinde hemoptizi de olabilir (128). Balgam miktarı erişkinlerde günlük 500 ml'yi aşabilir. Sıklıkla alt loblarda görülmesine rağmen, üst lob bronşektazilerinde drenajın zor olması nedeniyle öksürük ve balgam görülmeyebilir (129). En çok gözlenen bulgular; akciğer grafisinde bronşiyal dilatasyon, volüm kaybı, bronşiyal duvar kalınlığı ve kompensatuar havalanma artışıdır. Yer çekimin ve mukus drenajının daha iyi olması nedeniyle üst loblar daha az tutulur. Birden fazla lobun tutulumu sık görülür. Tutulma sıklığı en yüksek olan loblar sol alt lob, sağ orta lob ve linguladır (110).

Nefes darlığı, wheezing, nefeste kötü koku ve egzersiz intoleransı diğer semptomlarıdır. Bu hastalarda yorgunluk, iştahsızlık ve kilo kaybı görülebilir. Göğüs ağrısı, hemoptizi ve eklem ağrısı nadir klinik bulgularıdır (130). Çeşitli göğüs duvarı deformiteleri, lordoz gibi postüral deformiteler de bronşektazili çocuklarda görülebilmektedir (131).

Bronşektazide görülen semptom ve bulgular **Tablo 2'**de gösterilmiştir.

Tablo 2. Bronşektazi semptom ve bulguları

Semptomlar	Bulgular
Kronik öksürük	Ral ve Ronküs
Balgam çıkarma	Çomak parmak
Hışıltı	Siyanoz
Göğüs ağrısı	Solunum seslerinde kabalaşma
Hemoptizi	Perküsyonda matite
Dispne (Efor dispnesi)	Göğüs duvarı deformitesi/skolyoz
	Aseptomatik

Akut alevlenme döneminde ateş, balgamın niteliğinde değişme, öksürük süresi ve sıklığında artış, balgam miktarında artma, nefes darlığında artma, akciğerde doluluk hissinde artış ve egzersiz intoleransında artma gözlenebilir. Bu bulgular **Tablo 3**'te gösterilmiştir.

Tablo 3. Akut alevlenme döneminde semptom ve bulgular

Semptomlar	Bulgular
Ateş	Solunum frekansında artış
Öksürük süresi ve sıklığında artış	Yardımcı solunum kaslarının kullanılması
Balgam yapımında artış	İnterkostal çekilmeler
Balgam görünümünde değişiklik	Göğüs dinleme bulgularında değişiklik
Akciğerde doluluk hissinde artma	Solunum foksiyon testlerinde bozulma
İştahta azalma	Ateş ve lökositoz
Nefes darlığında artış	Kilo kaybı
Egzersiz intoleransında artma	Akciğer grafisinde yeni infiltrasyon

2.2.8. Tedavi Yaklaşımları

Akut pulmoner atakların tedavisi, artmış inflamatuvar yanıtın azaltılması, bakteriyel varlığın azaltılması, altta yatan diğer hastalıkların tedavisi, bronşiyal hijyenin sağlanması, bronşiyal kanamaların azaltılmasıyla birlikte hasarlı lob ve segmentlerin cerrahi ile eksizyonu bronşektazi tedavisinde yer almaktadır (132).

Medikal tedavi ilk olarak uygulanmaktadır. Solunum yollarındaki bakterilerin yok edilmesi ve obstrüksiyonun azaltılması için antibiyotik tedavisi, antiinflamatuvar ajanlar,

mukolitikler ve bronkodilatörler kullanılmaktadır. Antibiyotikler akut alevlenme tedavisinde ve bakteriyel oluşumun önlenmesinde özellikle kullanılmaktadır. Oral antibiyotik tedavisine olumlu yanıt vermeyen hastalarda, hastanede intravenöz antibiyotik tedavisine başlanmalıdır (132).

Cerrahi tedavi uygun hasta seçimine göre başarı göstermektedir. Medikal tedavinin etkisiz kaldığı ve semptomların azalmadığı tek taraflı, segmental veya lobar yayılım gösteren bireyler, masif hemoptizi olan, sık sık akciğer enfeksiyonu geçiren ve sürekli tedavi alan hastalar cerrahi tedavi için değerlendirilmelidir (132).

2.3. Kistik Fibrozis ve Non-Kistik Fibrozis Bronşektazi’de Fizyoterapi ve Rehabilitasyon

Fizyoterapi, KF ve NKFB’li hastaların tedavisinde pulmoner rehabilitasyon içinde önemli rol oynar. Fizyoterapi ve rehabilitasyona tanı alır almaz başlanmalıdır. Fizyoterapi, azalan egzersiz toleransı, dispne, göğüs duvarı gerginliği ve aşırı bronşiyal sekresyon tedavisinde yardımcıdır (104, 133, 134, 135).

Obstrüktif akciğer hastalıklarında havayolu obstrüksiyonunun ve direncinin azaltılması, havayolunda yaptığı biyokimyasal sonuçların azaltılması, ventilasyonun ve oksijenasyonu artırmak ve egzersiz toleransının geliştirilmesi fizyoterapinin kısa dönem amaçları arasında yer alır. Solunum probleminin ilerlemesinin geciktirilmesi ve optimal solunum fonksiyonlarının korunması uzun dönem amaçlarıdır (104).

Hava yolu temizleme teknikleri; alveoler ventilasyon ve kapiller kan akımı arasındaki uyumu artırarak sekresyon atılımını sağlar ve bakteriyel yükü azaltır. Enfeksiyon ve akciğer enflamasyonunu azaltarak havayollarında harabiyetini önler. İnhalasyon tedavisi hava yolu temizleme teknikleri önce ve/ veya sonrasında kullanılabilir. Spacer, ölçülü doz inhaler ve basınçlı nebulizatörler kullanılır (104, 133).

Aile eğitimi ve tedaviye katılım, rehabilitasyon sürecinde en önemli yapı taşlarındandır. Uygulanan hava yolu temizleme teknikleri başta olmak üzere birçok yaklaşım çocuk hastaların kendi kendine yapabilme yaşına gelene kadar evde uygulanması için ailelere öğretilir. Tedavide devamlılığın sağlanması gereklidir. Küçük çocuklar özellikle tedaviye katılmakta zorlanır. Fizyoterapistler hasta ve hasta yakınlarını tedaviye katılmaları için desteklemelidir. KF ve NKFB için uygulanan pulmoner rehabilitasyon yaklaşımları şunlardır (104):

- Havayolu temizleme teknikleri

- Solunum işini azaltmaya yönelik yaklaşımlar
- Kas-iskelet sistemine yönelik yaklaşımlar
- Egzersiz eğitimi: endurans, kuvvetlendirme
- İnhalasyon tedavisi Aile eğitimi ve tedaviye katılım

-Bronşiyal hijyen teknikleri şu şekildedir (133):

- Postüral drenaj ve perküsyon
- Aktif solunum teknikleri döngüsü (ASTD)
- Otojenik drenaj, Yardımlı otojenik drenaj
- Pozitif ekspiratuar basınç (PEP)
- Bubble PEP, İnfant PEP, Yüksek Basıncılı PEP
- Havayoluna ossilasyon yaptıran aletler (Flutter, Acapella, Shaker, Aerobika)
- Yüksek frekanslı göğüs duvarı ossilasyonu
- Egzersiz

Havayolu temizleme teknikleri yaşam boyu KF ve NKFB hastalarının tedavisinin ayrılmaz parçasıdır. Hava yolu temizleme teknikleri uygulanırken hastaların yaşına uygun şekilde tedavi yaklaşımı seçilmelidir. Hastalar aile desteği ve gözlem altında bağımsız olarak yapabileceği tedavilere cesaretlendirilmelidir (135).

Havayolu temizleme tekniklerinin sıklığı ve süresi alevlenmelere, hastalığın şiddetine ve kişiye özel koşullara bağlıdır. Genellikle, günde 2 kez 10-15 dakika boyunca yapılması tavsiye edilmektedir (133).

KF ve NKFB'li hastalarda egzersiz eğitimi ile kardiyorespiratuar uygunlukta artma, dispnede azalma, kas kütlesi, vücut pozisyonu ve kas kuvvetinde iyileşme ile yaşam kalitesinde artış sağlamaktadır.

Egzersiz Eğitimi

Egzersiz, KF'li hastaların yaşam süresini ve kalitesini arttırdığı kanıtlanmıştır ve bu yüzden büyük önem taşır. Erken yaşlardan itibaren hastaların hayatına dahil edilmesi gerekir.

Egzersiz; balgam vizkozitesini azaltır, zirve ekspirasyon akışını ve ventilasyonun iyileştirir ve mukus hareketliliğini artırmaktadır. Havayolu temizleme teknikleri öncesinde

egzersiz yapıldığı zaman balgam atımı üzerinde pozitif etkisi olduğu bilinmektedir ancak etkin bir atım sağlanabilmesi için zorlu ekspirasyon teknikleriyle kombine edilmesi gerekmektedir.

Egzersiz tipinin seçimi; çocuğun beceri ve isteklerine paralel şekilde, ulaşılabilir olmalıdır. Seçilecek egzersiz tipinin, derin nefes alınmasını sağlaması ve üst ekstremiteler hareketlerini içeriyor olması etkinliğini artırmaktadır. Aerobik ve anaerobik egzersiz eğitimi, rekreasyonel aktiviteler ve beden eğitimi derslerine katılım, kuvvetlendirme ve germe egzersizleri bu hastalara önerilmektedir. Aerobik egzersiz, düzenli yapıldığı zaman aerobik kapasiteyi geliştirir ve akciğer fonksiyonlarını korur. Aerobik uygunluğu iyi olan hastalar, eksaserebasyon dönemlerini daha rahat şekilde geçirmektedir. Bu hastalarda periferik kas kuvvet kaybı olduğundan, kas kuvvetini artırma yönünde egzersizler programa dahil edilmesi gerekir (104, 133, 134, 135).

Aerobik ve kuvvetlendirme egzersizlerinin KF ve NKFB tedavisinde kombine şekilde uygulandığı zaman; kas iskelet sistemi ağrılarını azaldığı, kemik mineral yoğunluğunun korunduğu ve akciğer fonksiyonlarının iyileştiği bildirilmiştir. Özellikle çocukluk ve ergenlik döneminde vücut ağırlığının hissedildiği egzersizlerin uygulanması, kemik sağlığını en üst düzeye çıkartabilmek için teşvik edilmelidir (104, 135).

Egzersiz programının, kardiyorespiratuar uygunluğu artırabilecek şiddet, frekans ve sürede planlanması gerekmektedir. Egzersiz, egzersiz şiddeti maksimal oksijen tüketiminin % 50-60'ı, maksimum iş kapasitesinin % 50'si veya maksimum kalp hızının % 70-85'i şeklinde, haftada en az 3 gün, günde 20-60 dakika olarak rehberlerde yayınlanmıştır. Egzersizi düzenli hale getirmek ve hastaları motive etmek amacıyla web tabanlı günlükler ve dijital yazılım programları belirli yaş gruplarında uygulanabilir (104).

2.4. Kistik Fibrozis, Non-Kistik Fibrozis Bronşektazi ve Postür

Postür deformiteleri; solunum biyomekaniğinde değişiklikler, hiperinflasyona yol açan akciğer hastalığının ilerlemesi, azalmış kemik mineral dansitesi, kronik ağrı ve altta yatan ortopedik nedenler gibi birçok faktörün kombinasyonu nedeniyle ortaya çıkabilmektedir (136).

Akciğerlerde kalıcı bakteri enfeksiyonu, ilerleyici hava akışı obstrüksiyonuna yol açar. Bu durum, kronik enfeksiyonu takiben solunum yollarının yeniden yapılanmasından

kaynaklanan enflamasyon döngüsünün, aşırı bronşiyal sekresyonun ve elastik recoilin azalmasına bağlıdır. Solunum, hava yolu esnekliğini kaybetmesi ve hava yolu çapındaki azalmayı telafi etmek için git gide daha yüksek akciğer hacminde seyrederek. Göğüs kafesi, kostaların superiora rotasyonu ile göğüs duvarının ön-arka çapını artırarak, üst toraksın superiora elevasyonunu sağlar ve diyafragmanın düzleştirilmesi ile uzatılır. Bu kompensasyonlar, plevra baskısı ve torakal hacminin olumsuzluğunu artırarak, transpulmoner basınç ve havayolu çapını artırır. Havayolu direnci ve küçük havayolu kapanma eğilimi azaltılarak ventilasyon iyileştirilir (136).

İnspiratuar kaslar, kemik yapıların yeni konumuna kademeli olarak adapte olmak için, uzunluklarını kısaltır, kas liflerinin çarpaz köprüleme kapasitesini ve güç üretme kabiliyetini azaltır. Zamanla bu kasların esnekliği azalır ve bu durum hasara veya ağrıya neden olabilir (136).

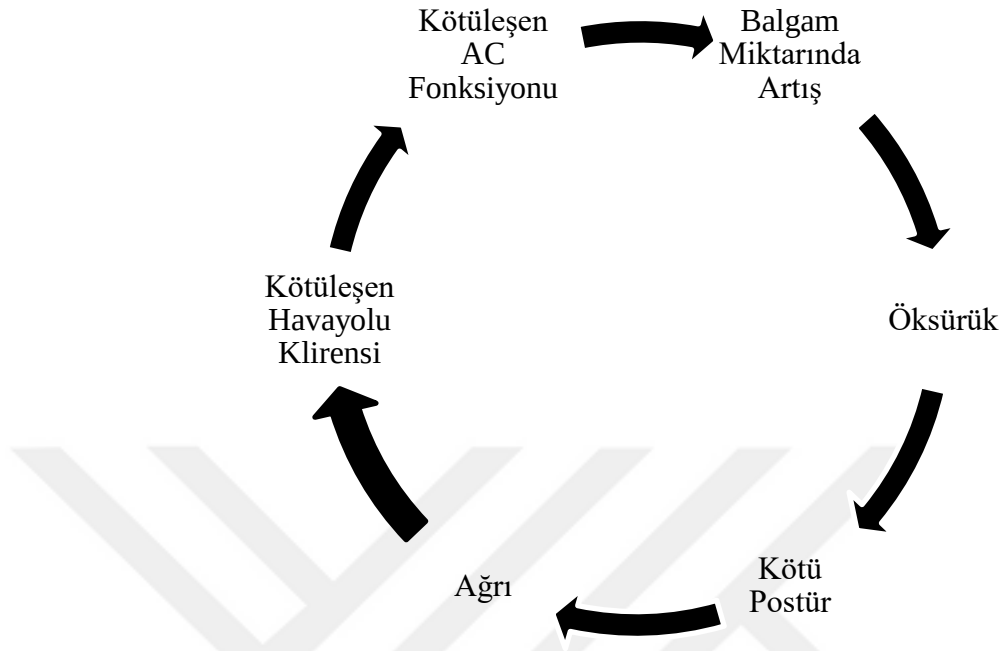
Postür değişiklikleri, yaşam kalitesinde azalmayı, göğüs duvarı ağrısı ve balgam miktarında artışı ve işlevsel etkinlikte klinik bozulmayı hızlandırabilir. Aynı zamanda bu değişiklikler, akciğer fonsiyonlarında ve egzersiz kapasitesinde azalmaya neden olur (136).

2.4.1. Postür ve Solunum Kasları Arasındaki İlişki

KF ile ilişkili sekonder kas iskelet sistemi anormalliklerini önlemek için solunum ve postür kasları arasındaki ilişkiyi anlamak gerekir ve tedavide etkili bir strateji planlamada kritik önem taşımaktadır. Gövde kasları hem solunum hem de postür kaslarıdır. Özellikle diyafragma bu kasların başında gelir. Solunumun fizyolojik desteği azaldığı zaman, gövde kasları hemen solunum ihtiyaçlarına odaklanmak için postüral yanıtı azaltır. Örneğin öksürük sırasında solunum ve solunum için gerekli olan gövde kasları aşırı kullanılır ve bu durum postürel yetenekleri direk olarak etkiler (17). KF'li bireylerde öksürük sık görülen bulgu olduğundan, hastalar genellikle solunum sıkıntısını gidermek ve etkin öksürebilmek için fleksiyon postürünü tercih ederler. Bu durum adölesan ve yetişkin dönemde postür bozukluğu gelişmesine zemin hazırlar.

Yardımcı solunum kaslarının uzun süre kullanılması ve fleksiyon pozisyonunun eşlik ettiği hipertrofi, genellikle torasik kifozda artışa, ön-arka göğüs çapında artışa, omuz protraksiyonu ve elevasyonuna ve abdominal fleksiyonda değişikliğe neden olur (137). Bu anormallikleri kompanze etmek için kaslarda ve yumuşak dokularda kısalmalara ve kas iskelet sistemi ağırlarına yol açar. Akciğer tutulumu şiddeti arttıkça kişi dispne, öksürük

nöbetleri ve balgam çıkarma sırasında daha sık fleksiyon pozisyonu alır, bu nedenle daha fazla postür anormalliklerine ve ağrılara sahip olurlar (137).



Şekil 4. Kötü postür kısır döngüsü (137).

Postür ve solunum kaslarının ikili işlevi nedeniyle yapılan her aktivite bir bütün olarak değerlendirilmesi gerekir (17). Olgunlaşan KF'li bir çocuk için bu durum göz önünde bulundurulmalı ve tedavide solunum programı geliştirirken, çocuğun mümkün olan en iyi omurga uyumunu korumaya yardımcı olmak için postür kaslarını desteklemeye yönelik egzersizlerin programa eklenmesi gerekmektedir.

2.5. Kistik Fibrozis, Non-Kistik Fibrozis Bronşektazi ve Fonksiyonel Egzersiz Kapasitesi

Dispne, kronik akciğer hastalığı olanlarda yaşam kalitesini olumsuz yönde etkileyerek, GYA yerine getirememelerine neden olmaktadır. Kronik inflamasyon, beslenme dengesizliği, periferik kas güçsüzlüğü, oksidatif stres ve fiziksel inaktivite, KF'li hastalarda fonksiyonel kapasitenin (FC)'nin azalmasına ve bu hastalarda efor intoleransı gelişmesine yol açmaktadır (138).

Kronik solunum hastalıklarında FC; hastalığın prognozu ve yaşam kalitesi üzerinde önemli rol oynar. Obstrüktif akciğer hastalığına sahip olgularda ekspiratuar hava akımında azalma meydana gelir ve egzersiz kapasitesi azalır, kronik dispne gelişir. NKFB'li hastalarda da dispne sıklığı ve egzersiz kapasitesinin azalmasına neden olur (138).

Kronik akciğer hastalarında, bireyin fonksiyonel kapasitesini, kardiyorespiratuar durumunu, yaşam kalitesini ve hastalık prognozunun belirlenmesinde, egzersiz toleransının değerlendirilmesi önemlidir (138). Obstrüktif akciğer hastalıklarında egzersiz toleransı bozulmuştur. Azalmış ekspiratuar hava akımı, hava yolu direncinin artması nedeniyle solunum iş yükü ve ventilatuar talep artışı, azalmış pulmoner vasküler yapı ve artmış pulmoner vasküler rezistans, kardiyak debi, kas disfonksiyonu, beslenme durumu, dispne ve yorgunluk faktörlerinin hepsi egzersiz intolerasına neden olur.

Nixon ve arkadaşlarının yapmış olduğu bir çalışmada, KF'li genç hastaların egzersiz kapasitesi ile sağ kalım sürecinin ilişkili olduğunu bulmuşlardır. KF'li hastalarda egzersiz kapasitesinin sınırlı olmasına sebep olarak akciğer fonksiyonu, kas kütlesi, enerji tüketimi, solunum ve periferik kas fonksiyonu gibi mekanizmalar gösterilmiştir (139).

KF ve NKFB'li hastaların yaşa göre fiziksel uygunluklarını sürdürebilmeleri için mutlaka egzersiz yapmaları teşvik edilmelidir. Bu nedenle, egzersiz kapasitesi, kas kuvveti ve enduransı, kemik mineral yoğunluğu, torakal ekspansiyon ve postürlerini korumak ve iyileştirmek amacıyla rehabilitasyon sürecinde egzersiz yapmaları önemlidir.

2.6. Kistik Fibrozis, Non-Kistik Fibrozis Bronşektazi ve Emosyonel Durum

KF ve NKFB gibi kronik hastalıklar, çocuk ve aileleri hem duygusal hem de sosyal yönden etkileyebilmektedir. Bu hastalıklar, gelişmekte olan çocuk ve ergenler için en sık rastlanan stres kaynağıdır ve yaşantılarını etkilemektedir. Hastalığın hayatı tehdit edici olması, akut ya da kronik olması, kalıcı ya da görünür engele neden olması gibi hastalıkla ilgili etkenler çocuk ve ergende ruhsal sorun yaratabilmekte, aynı zamanda onların hastalığa olan tepkilerinde değişkenlik göstermesine neden olmaktadır. Yaşıtlarıyla olan ilişkileri, aile işlevselliği, kültürel değer ve inançlar gibi etkenlerin de bu süreçte ele alınması önemlidir. Sonuçta tüm bu etkenler birbiriyle etkileşerek hem çocuğu hem de anne ve babayı etkilemekteyken, onların depresyon ve anksiyete düzeylerinin topluma göre yüksek olduğu ve yaşam kalitelerinin düşük olduğu gösterilmektedir (140).

2.7. Kistik Fibrozis, Non Kistik Fibrozis Bronşektazi ve Yaşam Kalitesi

Yaş, semptom şiddeti, akciğer fonksiyonu, anksiyete düzeyleri ve hastaneye yatışlar gibi birçok farklı klinik ve psikolojik değişkenler, KF ve NKFB'li hastaların yaşam kalitesi bozukluğunu belirlemede önemli rol oynamaktadır.

NKFB'li çocukların ebeveynlerinin puanladığı yaşam kalitesi çalışmalarında, bu çocukların psikolojik, fiziksel ve sosyal alanlardaki yaşam kalitesi düzeyi, sağlıklı çocuklara oranla daha kötü olduğu bildirilmiştir. Genellikle bronşektazili yetişkin çalışmalarında psikolojik semptom düzeyleri daha yüksek olduğu ve erişkin hastalarda yaşam kalitesini kötüleştirdiği gösterilmiştir (141).

KF'li çocuk ve ergenlerde yaşam kalitesi üzerine yapılan araştırmalarda, hastalığın getirdiği negatif etkenlerin hastaların toplumdan izole olması, bağımsızlık ve imkanlarını kaybetme, savunmasız ve güçsüz olma hissine sebep olduğu ve yaşam kalitelerini olumsuz şekilde etkilediği gösterilmiştir. Bununla birlikte hem KF hem NKFB'li hastalarda sekresyon atımı, dispne ve alevlenme sıklığı gibi semptomların özellikle erişkin dönemde yaşam kalitesi üzerinde olumsuz bir etkisi olduğu gösterilmiştir (141).

3. GEREÇ VE YÖNTEM

3.1. Araştırmanın Tipi

Araştırma kesitsel bir çalışmadır.

3.2. Araştırmanın Yeri ve Zamanı

Araştırma Şubat 2017 tarihinde literatür tarama ile başlamış olup; etik kurul onayı 27.04.2017 tarihinde alındıktan sonra Dokuz Eylül Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksekokul'u ve Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı'nda veri toplanmaya başlandı ve Eylül 2018 tarihinde sonlandırılması planlandı.

3.3. Araştırmanın Evreni ve Örneklemi

Çalışmaya Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı'nda Kistik Fibrozis ve Non-Kistik Fibrozis Bronşektazi tanısı alan olgular ve sağlıklı çocuklar alındı. Daha önceden KF ve KF olmayan çocuklarda yapılan benzer çalışmalarda, KF'li çocuklarda başta anterior tilt görülme sıklığı daha fazla bulunmuştur (137). Başın anterior tilti kriter alındığında % 95 güven aralığında % 80 güç için en küçük örnek büyüklüğü her üç grupta en az 15'er kişi olacak şekilde toplam en az 45 kişi olarak hesaplandı. Çalışmaya 6-18 yaş arası kişiler alındı.

Kistik Fibrozis'li Çocuklar

-Alınma Kriterleri:

- Kistik Fibrozis tanısı alan
- Sistemik veya akut hastalığı olmayan
- Ter kloru > 60mEq/L
- Gönüllü olma

-Alınmama Kriterleri:

- Fiziksel engeli olan
- Akut alevlenmesi veya problemi olan
- Çalışmaya uyum gösteremeyen çocuklar

Non-Kistik Fibrozis Bronşektazi’li Çocuklar

-Alınma Kriterleri:

- Bilgisayarlı Tomografi görüntülemesi sonucunda bronşektazi tanısı almış olma
- Lobektomi öyküsü bulunmamış olma
- Diğer ciddi kronik hastalığı olmaması
- Gönüllü olma

-Dışlanma Kriterleri:

- Fiziksel engeli olan
- Sistemik veya akut hastalığı olan
- Çalışmaya uyum gösteremeyen çocuklar

3.4. Çalışma Materyali

Araştırmada koleksiyon veya arşiv materyali kullanılmadı.

3.5. Araştırmanın Değişkenleri

Bağımlı Değişkenler:

- Solunum Fonksiyon Testi
- Göğüs Çevre Ölçümü
- Postür Analizi
- Solunum Kas Kuvveti
- Periferik Kas Kuvveti (sırt ekstansiyonu, kalça ekstansiyonu, omuz fleksiyonu, omuz abduksiyonu, diz ekstansiyonu ve el kavrama kuvveti)
- 6 Dakika Yürüme Testi
- Çocuk Depresyon Envanteri(CDI)
- Çocuklar için Sosyal Anksiyete Ölçeği (ÇİSAÖ)
- PedsQoL-Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeği (ÇİYKÖ)

Bağımsız Değişkenler:

- Yaş
- Cinsiyet
- Boy
- Kilo
- Beden kütle indeksi
- Ter Testi Değerleri

- Hastalığın süresi
- Alevlenme sayısı
- Hastaneye yatış sıklığı

3.6. Veri Toplama Araçları

3.6.1. Demografik ve Klinik Özellikler

Çocuğun demografik özelliklerine ilişkin yaş, cinsiyet, boy, kilo, beden kütle indeksi, eğitim durumu, hastalığın süresi, geçirilmiş olan akut alevlenme sayısı ve hastaneye yatış süreleri ve var olan kronik hastalığı kaydedildi.

Ayrıca değerlendirmede, çocuğun KF için aldığı tedaviler (medikasyon, nebulizatör kullanımı, göğüs fizyoterapisi, geçirilmiş operasyon öyküsü, geçirilmişse zamanı ve nedeni, üst ve alt solunum enfeksiyon öyküsü) sorgulandı.

3.6.2. Solunum Fonksiyon Testi

Akciğer fonksiyonunu ölçmek amacıyla yapılmaktadır. Oturma pozisyonunda zorlu vital kapasite(FVC), birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm (FEV1), FEV1/FVC, tepe akım hızı(PEF) ve zorlu vital kapasitenin % 25-75 akım hızı (FEF %25-75) değerleri MİNİSPİR® bilgisayar tabanlı spirometre cihazı ile ölçüldü. Test üç kez tekrarlandı ve en iyi ölçüm değeri alındı (142).

Solunum fonksiyon testi parametreleri cinsiyet, yaş, vücut ağırlığı ve boya göre beklenen değerlerin yüzdesi cinsinden gösterildi. Ölçülen değerlerin yorumlanmasında Morris ve Polgar'ın çalışmasındaki değerler (143) referans olarak alındı.

3.6.3. Göğüs Çevre Ölçümü

Göğüs kafesi hareketliliğini ve solunum tipini belirlemek amacıyla mezura kullanılarak yapılmaktadır. Aksillar (4. kosta hizası), epigastrik (xyphoid çıkıntı hizası) ve subkostal(9. kosta hizası) bölgelerden göğüs çevre ölçümleri yapıldı. Ölçümler, dik oturma pozisyonunda nötral, derin inspirasyon ve derin ekspirasyon sırasında alındı. Derin inspirasyon ve ekspirasyon arasındaki fark, santimetre cinsinden kaydedildi (144).

3.6.4. Postür Analizi

Hastaların postür analizi, geçerliği ve güvenirliği kanıtlanmış olması nedeniyle kliniklerde kullanımı önerilen PosturePrint™ yazılımı ile yapıldı (145, 146). Posture Print™, Biotonix (Boucherville, Quebec, Canada, <http://www.biotonix.com/en/>) tarafından desteklenmekte ve analizleri internet ortamında yapılmaktadır.

Hastalardan marker yerleşimi için referans noktaları açıkta bırakacak giysiler veya giymeleri istendi. Kişilerin vücudunda yazılım tarafından belirlenen anatomik referans noktalarına fotoğraf çekiminden önce marker yerleşimi yapıldı. Hastanın ayakta duruş pozisyonunda sağ lateral, sol lateral ve anterior olmak üzere dijital fotoğraf makinası ile üç adet fotoğrafı çekildi (Şekil 6.).

Çekilen fotoğraflar üzerinde PosturePrint™ yazılımı sayesinde postüral sapmaları hesaplanarak ve baş, göğüs kafesi, pelvis postüründeki rotasyonlar derece ve sapmalar mm cinsinden sistem tarafından hesaplandı. Fotoğraflama ve PosturePrint™ analizinde 7 yıl deneyimi olan fizyoterapist tarafından gerçekleştirildi.

Lateral Potür Analizleri

Analiz 1: X-eksenindeki rotasyon (normal, fleksiyon, ekstansiyon/ derece cinsinden)

Analiz 2: Z-eksenindeki translasyon (normal, ileriye doğru, arkaya doğru/ mm cinsinden)

Anterior Postür Analizleri

Analiz 3: X-eksenindeki translasyon (normal, sol yana kayma, sağ yana kayma/ mm)

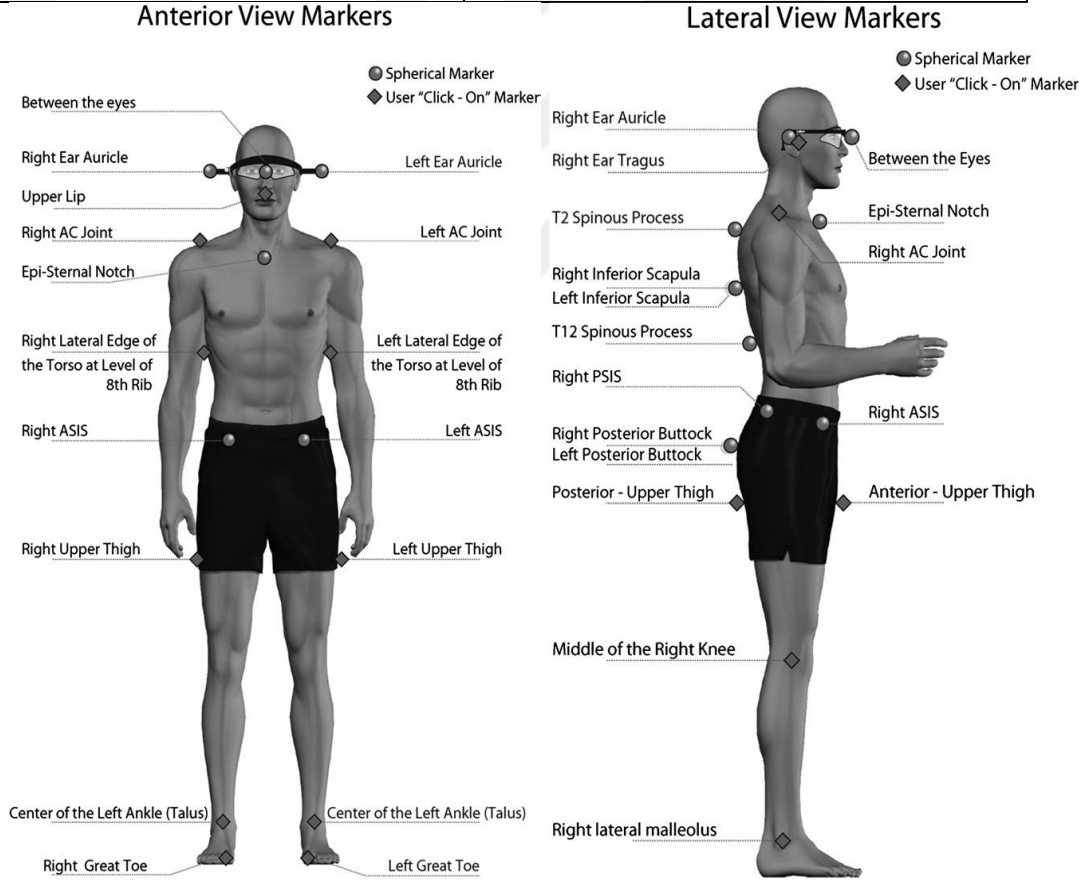
Analiz 4: Y-eksenindeki rotasyon (normal, sola dönme, sağa dönme/ derece cinsinden)

Analiz 5: Z-eksenindeki rotasyon (normal, sol lateral eğilme, sağ lateral eğilme/ derece cinsinden)

Bireylerin postür analizi toplam puanları 'pindex skor' olarak kaydedildi. Postür bozukluğunun derecesi Pindex toplam puanlarına göre Tablo 4'te sınıflanmıştır.

Tablo 4. Pindex skor sonuçlarına göre postür bozukluğu derecesinin sınıflaması

Postür Bozukluğunun Derecesi	Pindex Skoru
Hafif	1–10
Anlamlı	11–20
Orta	21–30
Ciddi	31–40
Şiddetli	41–96



Şekil 5. Postür Print analizi için yapılan işaretleme yerleri



Şekil 6. Postür Print için yapılan fotoğraflama örnekleri (anterior, sağ-sol lateral duruşta)

3.6.5. Solunum kas kuvveti

Solunum kas kuvvetinin değerlendirilmesi taşınabilir, elektronik ağız basınç ölçüm cihazı (Micro Medical MicroMPM, İngiltere) kullanılarak yapıldı. Bu cihaz ile maksimum inspiratuar (MİP) ve maksimum ekspiratuar ağız içi basınçlar(MEP) ölçülmektedir. Olgulardan maksimum inspirasyon ve maksimum ekspirasyon yapılması istenir, bunu yaparken solunum yolları kapanır ve bu dirence karşı yapılan maksimum solunum sırasında ağız içindeki basınç bu cihaz tarafından ölçülür. MİP için önce hastadan maksimum ekspirasyon yapılması istenir, bunu takiben maksimum inspirasyon yapılması ve 1-3 saniye sürdürmesi istenir. MEP için ise önce hastadan maksimum inspirasyon yapılması ardından maksimum ekspirasyon yaparak 1-3 saniye sürdürmesi istenir. Test üç kez tekrarlanır, en iyi değer alındı. Yapılan ölçümlerde en iyi iki değer arasında 10 cmH₂O veya %10'dan fazla fark olmamalıdır (147). MİP ve MEP değerlerinin cinsiyet ve yaşa göre normal değerleri bulunmaktadır. Domenech-Clar ve arkadaşlarının (148) çalışması test ölçümlerinin yorumlanmasında referans olarak alındı.

Erkek:

$$\text{MIP} = -27.020 - (4.132 \times \text{yaş}) - (0.003 \times \text{boy} \times \text{vücut ağırlığı})$$

$$\text{MEP} = 7.619 + (7.806 \times \text{yaş}) + (0.004 \times \text{boy} \times \text{vücut ağırlığı})$$

Kız:

$$\text{MIP} = -33.854 - (1.814 \times \text{yaş}) - (0.004 \times \text{boy} \times \text{vücut ağırlığı})$$

$$\text{MEP} = 17.066 + (7.22 \times \text{yaş})$$

3.6.6. Periferik Kas Kuvveti

Tüm çocukların sırt ekstansörleri, kalça ekstansörleri, omuz fleksörleri, omuz abduktörleri, diz ekstansör kas kuvveti ölçümünde Lafayette Manuel Kas Testi cihazı (Lafayette Instrument®, ABD), el kavrama kuvveti ölçümünde ise altın standart olarak kabul edilen Jamar el dinamometresi kullanıldı (149). Ölçümler hem sağ hem sol tarafta üç kez tekrarlanıp ortalaması alındı. İstatistiksel analiz için sağ ve sol tarafın ortalama değeriyle, hastaların yaşlarına göre beklenen yüzdeleri hesaplandı.

3.6.7. 6 Dakika Yürüme Testi

Altı DYT egzersiz toleransını ve egzersizle ilişkili kardiyorespiratuvar değişiklikleri değerlendiren bir submaksimal egzersiz testidir. Hasta en az otuz metrelik düz bir koridorda yapabildiği kadar hızlı altı dakika boyunca yürütüldü. Yürüme mesafesi değerlendirildi. Test öncesi, test sırasında ve test tamamlandıktan beş dk sonra hastanın kalp hızı, kan basıncı, arteriyel oksijen saturasyonu pulse oksimetre (Safe Heart SHO-3002 Parmak Tipi) cihazı ile ölçüldü. Aynı zamanda olguların dispne ve yorgunluk algısı modifiye borg skalası ile test öncesi ve sonrası değerlendirildi. Olgulardan skala üzerinde onlara uygun değeri göstermeleri istendi. Testin birinci, üçüncü ve beşinci dakikalarında ‘Çok iyi gidiyorsunuz’ ifadesi, ikinci ve dördüncü dakikalarda ise ‘Dört dakikanız kaldı’ ve ‘İki dakikanız kaldı’ şeklinde standart ifadeler kullanılarak olgular cesaretlendirildi. 6 DYT mesafesi değerinin cinsiyet ve yaşa göre normal değerleri bulunmaktadır. Ölçülen değerlerin yorumlanmasında Geiger ve arkadaşlarının (150) çalışması referans olarak alındı.

3.6.8. Çocuk Depresyon Envanteri(CDI)

Çocukluk çağındaki depresyonu araştırmada sık kullanılan ölçeklerden birisidir. Ölçek 27 maddeden oluşur ve her maddede üç ifade vardır. Bu ifadeler sorgulanan belirtinin varlığına ve şiddetine göre sıfır, bir ya da iki olarak puanlanır. Ölçek puanı 0-54 arasında olabilir. 19 puanın üzerinde patolojik depresyon tanısı almaktadır (151, 152). Ülkemizde geçerlilik ve güvenirlik çalışması Öy B. tarafından yapılmıştır (153).

3.6.9. Çocuklar için Sosyal Anksiyete Ölçeği

La Greca ve arkadaşları tarafından 1988 yılında geliştirilen öz bildirime dayalı bir ölçektir (154). 1993'e kadar 10 sorudan oluşan bu ölçek o yıl gözden geçirilmiş ve 18 soruluk yeni bir ölçek haline getirilmiştir (155). Maddeler hazırlanırken olumsuz değerlendirilme korkusu ve sosyal ortamlarda duyulan sıkıntı/rahatsızlık bileşenleri göz önünde tutulmuştur. Ölçeğin 10 soruluk ilk biçimindeki tüm sorular ikincide de yer almaktadır. Ölçeğin ilk biçiminde üç seçenek ile yanıtlanırken, ikinci biçiminde beş seçenek ile yanıtlanmaktadır. Ölçekten alınabilecek puanlar 18-90 arasındadır (156). Ölçek puanı ne kadar yüksek ise, sosyal anksiyete bakımından kötü durumu ifade eder.

3.6.10. PedsQoL-Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeği (ÇİYKÖ)

İki-on sekiz yaş arasındaki çocukların fiziksel ve psikososyal yaşantılarını hastalık ile ilişkili olmadan değerlendiren ölçektir. Ölçeğin ÇİYKÖ çocuk ve aile versiyonu olmak üzere hem çocukların hem de ebeveynlerinin görüşlerine göre çocukların yaşam kalitelerini değerlendirmektedir. Toplam puanı (TP), fiziksel sağlık puanı (FS) ve duygusal, sosyal ve okul işlevselliğinin değerlendirildiği psikososyal sağlık puanı (PS) olmak üzere üç alanda puanlanmaktadır (157). Genel sağlık yaşam kalitesi ölçeklerinden olduğu için sağlıklı ve/veya kronik hastalığı olan çocuk ve adölesanlarda kullanılabilir. Yirmi üç maddeden oluşmakta ve maddeler 0-100 arasında puanlanmaktadır. Her sorunun yanıtı hiçbir zaman olarak işaretlenmişse 100, nadiren olarak işaretlenmişse 75, bazen olarak işaretlenmişse 50, sıklıkla olarak işaretlenmişse 25, hemen her zaman olarak işaretlenmişse 0 puan almaktadır. Toplam puanın yüksek olması, yaşam kalitesinin yüksek olduğunu ifade etmektedir (157).

3.6.11. Klinik Skorlama

Kistik fibrozisli olgularda hastalığın şiddetini ve prognozunu değerlendirmek amacı ile Shwachman klinik skorlama sistemi kullanıldı. Klinik skorlama sisteminde hastanın genel durumu, fiziksel bulguları, beslenme durumu ve akciğer grafisi bulgularına verilen puanlar toplanarak değerlendirme yapılmaktadır. Klinik skoru 86-100 arası çok iyi, 71-85 arası iyi, 56-70 arası hafif, 41-55 arası orta ve 40 ve altı ağır şeklinde derecelendirilir (158).

3.7. Araştırma Planı ve Takvimi

Araştırma planı ve takvimi Tablo 5'te gösterilmiştir.

Tablo 5. Araştırma planı ve takvimi

Araştırma planı ve takvimi	Nisan-Mayıs 2017	Haziran 2017 - Haziran 2018	Temmuz-Eylül 2018
Literatür Tarama Tez Önerisi Hazırlama	X		
İlk çalışmanın araştırmacısından izin alma	X		
Tezin yapılacağı kurumdan izin alma	X		
Etik Kurul İzni	X		
Veri Toplama		X	
Verilerin Analizi ve Rapor Hazırlama			X
Tez Bitirme Sınavı			X

3.8. Verilerin değerlendirilmesi

İstatistiksel değerlendirmeler için SPSS 24 for Windows programı (SPSS Inc. Chicago, ABD) kullanıldı. Değişkenlerin normal dağılıma uygunluğunu değerlendirmek için Shapiro-

Wilk test sonuçları yanı sıra histogram ve olasılık grafikleri incelendi. Değişkenler normal dağılım gösterdiği zaman parametrik test istatistiği kullanılarak, sürekli değişkenler ortalama $\pm$ standart sapma ($\pm$ SS) şeklinde ifade edildi. Normal dağılım göstermediği zaman ise parametrik olmayan test istatistiği kullanıldı ve sürekli değişkenler ortanca (çeyrekler açıklığı) biçiminde ifade edildi. Kategorik değişkenler ise frekans dağılımı ve yüzde olarak gösterildi.

Çalışmaya %95 güven aralığında ve %80 güç olacak şekilde her bir gruba en az 15 er kişi olacak şekilde toplam 45 kişi alındı. Bireylerin ölçümsel değerlerinin gruplar arası karşılaştırılması için Kruskal Wallis Testi, iki grubun değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlılığı değerlendirmek için Mann Whitney U testi kullanıldı. Ki-kare testi sayımla belirlenen değişkenlerin karşılaştırılması için kullanıldı. Yanılma olasılığı $p < 0.05$ olarak alındı.

3.9. Araştırmanın sınırlılıkları

Postür incelenmesinde KF ve NKFB 'li farklı hastalık şiddeti ve farklı yaş gruplarında daha fazla sayıda olguda özellikle cinsiyete göre alt gruplara ayrılarak değerlendirilmesi konuya daha iyi yön verebilir. Ancak bu yaş grubunda çalışma sürecinde Dokuz Eylül Üniversitesi hastanesinde kriterlere uygun sınırlı sayıda KF'li hasta kaydı olduğundan alt grup analizi yapılamamıştır.

3.10. Etik Kurul Onayı

27.04.2017 tarih ve 3192-GOA protokol numaralı 2017/09-29 ve 2018/14-28 karar numaraları ile Dokuz Eylül Üniversitesi Girişimsel Olmayan Araştırmalar Etik Kurulu tarafından görüşülmüş ve sayı 1366 ile etik kurul tarafından onay alınmıştır. Etik kurul onayı Ek 10 ve Ek 11'de ve katılımcılardan alınan olan onam formu Ek 12 ve Ek 13'dedir.

4.BULGULAR

Çalışmaya Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı'nda KF ve NKFB tanısı nedeniyle izlenen 15 KF ve 15 NKFB ile 15 sağlıklı birey katıldı. KF grubunda bireylerin 6'sı (% 40) erkek, 9'u (% 60) kız, yaş ortancası 11.00 yıl, boy uzunluğu ortancası 1.35 m, vücut ağırlığı ortancası 28.00 kg ve BKİ ortancası 15.83 kg/m²'ydi. NKFB grupta bireylerin 9'si (% 60) erkek, 6'sı (% 40) kız, yaş ortancası 12.00 yıl, boy uzunluğu ortancası 1.57 m, vücut ağırlığı ortancası 48.00 kg ve BKİ ortancası 18.96 kg/m²'ydi. Sağlıklı grupta bireylerin 9'u (% 60) erkek, 6'sı (% 40) kız, yaş ortancası 10.00 yıl, boy uzunluğu ortancası 1.40 m, vücut ağırlığı ortancası 32.00 kg ve BKİ ortancası 17.82 kg/m²'ydi.

KF'li, NKFB'li ve sağlıklı grup arasında yaş, boy uzunluğu, vücut ağırlığı, BKİ ve cinsiyetleri arasında anlamlı bir fark bulunmadı (p>0.05, Tablo 6-7).

Tablo 6. Bireylerin demografik özellikleri

Demografik Özellikler	KF (n=15)	NKFB (n=15)	Sağlıklı (n=15)	χ^2	p
Yaş (yıl) †	11.0 (10.0-16.0)	12.0 (10.0-16.0)	10.0 (9.0-11.0)	3.952	0.139
Boy uzunluğu (m) †	1.35 (1.24-1.60)	1.57 (1.37-1.65)	1.40 (1.32-1.45)	4.629	0.099
Vücut ağırlığı (kg) †	28.0 (24.00-44.60)	48.0 (30.0-58.0)	32.00 (28.0-29.0)	5.213	0.074
BKİ (kg/m ²) †	15.83 (14.69-18.86)	18.96 (16.46-21.37)	17.82 (14.57-19.43)	2.923	0.232

Değişkenler †ortanca (çeyrekler açıklığı) olarak sunulmaktadır, χ^2 : Kruskal-Wallis testi, Ki-Kare değeri p>0.05. KF, Kistik Fibrozis; NKFB, Non Kistik Fibrozis Bronşektazi

Tablo 7. Bireylerin cinsiyete göre dağılımı

Cinsiyet Dağılımı	Kız		Erkek		χ^2	p
	n	%	n	%		
KF	9	60	6	40	1.604	0.448
NKFB	6	40	9	60		
Sağlıklı	6	40	9	60		

χ^2 :Ki-Kare değeri, p>0.05 KF, Kistik Fibrozis; NKFB, Non Kistik Fibrozis Bronşektazi

Bireylerin ter testi ve KF'li grubun shwachman klinik skor değerleri Tablo 8'de gösterilmiştir. KF'li bireylerin shwachman klinik skor minimum değeri 35.00, maksimum değeri 85.00 ve ortalaması 72.33 ± 14.13 şeklindeydi. KF'li grubun ter testi minimum değeri 69.00 mmol/L, maksimum değeri 135.00 mmol/L ve ortalaması 110.62 ± 16.67 , NKFB'li grubun ter testi minimum değeri 26.00 mmol/L, maksimum değeri 57.90 mmol/L ve ortalaması ise 36.34 ± 8.74 şeklinde bulundu. İki grubun ter testi değerleri açısından istatistiksel olarak anlamlı fark vardı ($p < 0.05$).

Tablo 8. Bireylerin ter testi ve KF'li grubun shwachman klinik skor değerleri

Ter Testi	ORT±SS	Minimum	Maksimum	F	p
KF (n=15)	110.62±16.67	69.00	135.00	8.230	0.043*
NKFB (n=15)	36.34±8.74	26.00	57.90		
Shwachman Skoru	ORT±SS	Minimum	Maksimum		
KF (n=15)	72.33±14.13	35.00	85.00		

F: One-Way ANOVA testi, $p < 0.05$, KF, Kistik Fibrozis; NKFB, Non Kistik Fibrozis Bronşektazi

Bireylerin; öksürük ve balgam semptomları sorgulandı. KF'li bireylerin 10'u (% 66.7), NKFB'li bireylerin 7'si (% 46.7) prodüktif öksürük şikayeti olduğunu belirtti. Sağlıklı bireylerin hiçbirinde öksürük ve balgam miktarı şikayeti yoktu. Bireylerin hiçbirinde hemoptizi hikayesine rastlanmadı. KF ve NKFB grubun öksürük ve balgam miktarı bulgularında anlamlı fark bulunmadı ($p > 0.05$, Tablo 9).

Tablo 9. Bireylerin öksürük ve balgam bulguları

Semptomlar		KF (n=15)		Bronşektazi (n=15)		χ^2	p
		n	%	n	%		
Öksürük	Yok	5	33.30	5	33.30	3.529	0.171
	Non-Prodüktif	0	0.00	3	20.00		
	Prodüktif	10	66.7	7	46.70		
Balgam Miktarı	Yok	3	20.00	3	20.00	1.200	0.549
	≤ 1 KF°	11	73.30	9	60.00		
	>1 KF°	1	6.70	3	20.00		

X²: Ki-Kare değeri, $p < 0.05$ *KF, Kistik Fibrozis; NKFB, Non Kistik Fibrozis Bronşektazi; KF°: Kahve Fincanı

Yapılan Kruskal-Wallis Testinde KF'li, bronşektazili ve sağlıklı grubun göğüs çevre ölçümleri değerlendirmesinde aksillar ve epigastrik ölçümlerde istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulundu ($p<0.05$, Tablo 10). Post hoc analizde; KF'li grubun aksillar ve epigastrik göğüs ölçümü sağlıklı gruba göre anlamlı olarak daha düşük bulundu ($p<0.017$). KF ile NKFB'li gruplar ve NKFB ile sağlıklı gruplar arasında anlamlı fark bulunmadı ($p>0.017$, Tablo 10).

Tablo 10. Bireylerin göğüs çevre ölçüm değerleri

Göğüs Çevre Ölçümü	KF	NKFB	Sağlıklı	Post Hoc Analiz				
	(n=15)	(n=15)	(n=15)	χ^2	p	p [†]	p [‡]	p [§]
Aksillar (cm)	5.0 (4.50-6.0)	5.0 (4.50-6.50)	6.0 (6.0-7.0)	8.191	0.017*	0.005**	0.400	0.706
Epigastrik (cm)	4.0 (3.0-5.0)	4.50 (4.0-7.0)	5.50 (4.0-7.0)	7.685	0.021*	0.007**	0.225	0.094
Subkostal (cm)	3.5 (3.0-4.5)	4.0 (3.0-5.50)	5.0 (3.50-5.0)	3.936	0.140	---	---	---

Değişkenler ortanca (çeyrekler açıklığı) olarak sunulmaktadır, χ^2 : Kruskal-Wallis testi, KF: kistik fibrozis, NKFB: non kistik fibrozis bronşektazi, * $p<0.05$, ** $p<0.017$

†Kistik fibrozis ve sağlıklı grubu karşılaştırması

‡Non kistik fibrozis ve sağlıklı grubu karşılaştırması

§Kistik fibrozis ve non kistik fibrozis grubu karşılaştırması

KF, bronşektazi ve sağlıklı grubun solunum fonksiyon testi sonucunda elde edilen, ölçülen ve beklenen değer yüzdesi olarak ifade edilen FEV₁, FVC, FEV₁/FVC, FEF% 25-75, PEF değerleri Tablo 11'de verilmiştir. Üç grupta ölçülen ve beklenen değer yüzdesi olarak ifade edilen değerler açısından istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı ($p>0.05$, Tablo 11).

Tablo 11. Bireylerin solunum fonksiyon testi deęerleri

Solunum Fonksiyon Testi	KF (n=15)	NKFB (n=15)	Saęlıklı (n=15)	χ^2	p
FEV ₁ (L)	1.59 (0.99-2.27)	2.58 (1.60-3.75)	2.07 (1.65-2.57)	4.656	0.097
FEV ₁ (%)	77.0 (59.0-100.0)	79.0 (68.0-105.0)	88.0 (84.0-94.0)	3.356	0.187
FVC (L)	1.54 (0.79-1.65)	1.81 (1.47-3.04)	1.73 (1.48-2.26)	4.150	0.126
FVC (%)	74.0 (43.0-92.0)	78.0 (60.0-101.0)	87.0 (82.0-98.0)	1.624	0.444
FEV ₁ /FVC	83.60 (72.10-88.50)	81.10 (70.50-91.90)	84.20 (80.0-87.90)	0.884	0.643
FEF % 25-75 (L)	3.06 (2.27-4.77)	3.79 (2.32-5.30)	3.32 (2.68-4.26)	3.549	0.170
FEF% 25-75 (%)	68.0 (54.0-95.0)	71.0 (55.0-78.0)	75.0 (68.0-96.0)	4.970	0.083
PEF (L)	1.31 (0.93-2.46)	1.76 (1.06-2.90)	2.01 (1.58-2.56)	1.216	0.545
PEF (%)	64.0 (31.0-89.0)	55.0 (43.0-82.0)	80.0 (67.0-107.0)	1.483	0.476

Deęişkenler ortanca (çeyrekler açıklığı) olarak sunulmaktadır, χ^2 :Kruskal-Wallis Testi, FEV₁: Birinci Saniyedeki Zorlu Ekspiratuar Volüm, FVC: Zorlu Vital Kapasite, FEV₁/FVC: Birinci Saniyedeki Zorlu Ekspiratuar Volümün Zorlu Vital Kapasiteye Oranı, FEF% 25-75: Zorlu Vital Kapasitenin % 25-75 Akım Hızı, PEF: Tepe Akım Hızı, KF: kistik fibrozis, NKFB: non kistik fibrozis bronşektazi

Üç grubun ölçülen MIP ve MEP deęerlerinin ortalamaları Tablo 12’de gösterilmiştir. MİP, MİP %, MEP ve MEP % deęerleri için gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı (p>0.05).

Tablo 12. Bireylerin solunum kas kuvveti deęerleri

Solunum Kas Kuvveti	KF (n=15) X±SS	NKFB (n=15) X±SS	Saęlıklı (n=15) X±SS	F	p
MIP (cmH ₂ O)	-57.27±18.63	-62.40±27.92	-72.87±26.91	1.537	0.227
MIP (%)	91.93±32.73	90.62±35.41	118.07±50.47	2.214	0.122
MEP (cmH ₂ O)	86.53±31.89	81.80±31.73	85.80±23.06	0.114	0.892
MEP (%)	87.05±32.68	80.14±24.32	96.59±25.83	1.319	0.278

F: One-Way ANOVA testi, p>0.05
MIP: Maksimal İnspiratuar Ağız İçi Basınç, MEP: Maksimal Ekspiratuar Ağız İçi Basınç,
KF: kistik fibrozis, NKFB: non kistik fibrozis bronşektazi

Bireylere yapılan periferik kas kuvveti sonuçları Tablo 13'te gösterilmiştir. Sırt, kalça ve diz ekstansörleri, omuz abduktör ve fleksör kas kuvveti ölçümlerinde istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı ($p>0.05$). Üç grup arasında karşılaştırıldığında dominant el kavrama kas kuvvetinde, dominant ve non dominant el kavrama kas kuvveti %'lerinde anlamlı fark bulundu ($p<0.05$, Tablo 13). Post hoc analiz yapıldığı zaman; KF'li grubun dominant el kavrama kas kuvveti NKFB'li gruba göre anlamlı olarak daha düşük olduğu bulundu ($p<0.017$). KF ile sağlıklı ve NKFB ile sağlıklı gruplar arasında dominant el kavrama kuvveti açısından fark bulunmadı ($p>0.017$). Dominant ve non dominant el kavrama kuvveti %'lerinde ise KF'li grup diğer iki gruba göre daha düşük olduğu bulundu ($p<0.017$). NKFB ile sağlıklı grup karşılaştırıldığı zaman dominant ve non dominant el kavrama kuvveti %'leri açısından anlamlı fark bulunmadı ($p>0.017$).

Üç grubun 6 DYT parametreleri Tablo 14'te gösterilmiştir. Üç grup karşılaştırıldığı zaman 6 DYT test öncesi ve test sonrası algılanan dispne şiddetinde anlamlı olarak fark vardı ($p<0.05$, Tablo 14). Post hoc analizde test öncesi ve sonrasında algılanan dispne şiddeti değerleri sağlıklı grubun diğer iki gruba göre düşük bulundu (Test öncesi dispne değeri $p<0.001$, test sonrası dispne değeri $p<0.001$). KF ile NKFB grupları arasında anlamlı fark yoktu ($p>0.017$). Diğer 6 DYT parametrelerinde üç grup arasında anlamlı fark bulunmadı ($p>0.05$, Tablo 14).

Tablo 13. Bireylerin periferik kas kuvveti deęerleri

Kas Kuvveti (N)		KF (n=15)	NKFB (n=15)	Saęlıklı (n=15)	χ^2	p	p [†]	p [‡]	p [*]
Omuz Abduktörleri	Saę	7.10 (5.80-9.30)	10.70 (6.60-13.30)	8.50 (7.10-10.30)	4.381	0.112	---	---	---
	Sol	7.10 (4.80-9.20)	9.80 (6.60-11.70)	8.40 (6.10-10.60)	3.300	0.192	---	---	---
Omuz Fleksörleri	Saę	8.10 (5.60-10.40)	11.50 (6.80-14.25)	9.20 (6.80-12.10)	3.175	0.204	---	---	---
	Sol	8.0 (5.0-9.20)	9.50 (6.50-11.50)	8.70 (6.50-10.60)	2.892	0.236	---	---	---
El Kavrama Kuvveti	Dominant	11.0 (5.0-17.0)	22.0 (11.0-31.0)	13.0 (10.0-18.0)	6.830	0.033*	0.205 [‡]	0.093 [‡]	0.016**[‡]
	Non Dominant	10.0 (5.0-18.0)	20.0 (10.0-29.0)	14.0 (9.0-18.0)	5.648	0.059	---	---	--
El Kavrama Kuvveti %	Dominant	47.65 (33.58-69.93)	87.79 (70.35-104.81)	74.95 (63.23-95.47)	14.089	0.001*	0.003**[‡]	0.310 [‡]	0.001**[‡]
	Non Dominant	61.10 (29.17-72.73)	84.75 (69.75-105.48)	78.33 (65.02-97.53)	11.968	0.003*	0.006**[‡]	0.548 [‡]	0.002**[‡]
Sırt Ekstansörleri		13.40 (6.90-16.40)	13.0 (8.10-21.80)	10.0 (8.20-12.30)	1.401	0.496	---	---	---
Kalça Ekstansör	Saę	8.20 (5.60-11.60)	9.50 (7.10-12.90)	9.70 (7.60-12.0)	0.992	0.609	---	---	---
	Sol	7.50 (4.90-11.70)	7.50 (6.80-13.0)	9.20 (6.40-13.30)	0.610	0.737	---	---	---
Diz Ekstansörleri	Saę	11.20 (8.10-17.10)	15.0 (11.20-16.25)	11.20 (9.80-12.60)	3.216	0.200	---	---	---
	Sol	8.80 (6.70-15.20)	12.90 (10.10-15.70)	10.30 (9.40-12.20)	2.913	0.233	---	---	---

Deęişkenler ortanca (çeyrekler açıklığı) olarak sunulmaktadır, X²: Kruskal-Wallis testi, KF: kistik fibrozis, NKFB: non kistik fibrozis bronşektazi

Post hoc analiz; ‡: Mann-Whitney U testi, *p<0.05, **p<0.017

†Kistik fibrozis ve saęlıklı grubu karşılaştırması

‡Non kistik fibrozis ve saęlıklı grubu karşılaştırması

*Kistik fibrozis ve non kistik fibrozis grubu karşılaştırması

Tablo 14. Bireylerin altı dakika yürüme testi değerleri

6 Dakika Yürüme Testi		KF	NKFB	Sağlıklı			Post hoc analiz		
		(n=15)	(n=15)	(n=15)	χ^2	p	p [†]	p [‡]	p [§]
6 DYM		486.0 (435.0-585.0)	486.0 (435.0-540.0)	525.0 (510.0-594)	2.873	0.238	---	---	---
6 DYM %		73.43 (68.25-93.09)	75.34 (67.05-84.05)	82.94 (79.85-97.59)	3.867	0.145	---	---	---
Kalp Hızı	TÖ	92.0 (82.0-103.0)	90.0 (82.0-104.0)	83.0 (72.0-104.0)	0.721	0.697	---	---	---
	TS	114.0 (100.0-124.0)	116.0 (98.0-125.0)	106.0 (85.0-109.0)	2.963	0.227	---	---	---
Kalp Hızı %		55.02 (46.95-58.69)	55.24 (48.04-59.66)	50.48 (40.48-51.94)	3.319	0.190	---	---	---
Sistolik KB	TÖ	110.0 (97.0-120.0)	110.0 (96.0-120.0)	112.0 (102.0-121.0)	0.214	0.899	---	---	---
	TS	125.0 (109.0-132.0)	126.0 (102.0-130.0)	112.0 (106.0-128.0)	1.202	0.548	---	---	---
Diastolik KB	TÖ	70.0 (65.0-73.0)	70.0 (66.0-80.0)	71.0 (65.0-80.0)	0.509	0.775	---	---	---
	TS	80.0 (75.0-85.0)	73.0 (68.0-90.0)	74.0 (72.0-82.0)	1.425	0.490	---	---	---
SpO ₂ %	TÖ	97.0 (95.0-97.0)	96.0 (95.0-97.0)	97.0 (97.0-98.0)	5.478	0.065	---	---	---
	TS	95.0 (94.0-96.0)	97.0 (95.0-98.0)	97.0 (96.0-98.0)	5.479	0.065	---	---	---
Dispne (M.Borg)	TÖ	0.0 (0.0-1.0)	0.0 (0.0-2.0)	0.0 (0.0-0.0)	8.643	0.013*	0.016*[‡]	0.003*[‡]	0.384 [‡]
	TS	2.0 (0.0-4.0)	2.0 (0.0-4.0)	0.0 (0.0-0.0)	15.659	<0.001*	p<0.001*[‡]	p<0.001*[‡]	0.866 [‡]
Yorgunluk (M.Borg)	TÖ	0.50 (0.0-2.0)	1.0 (0.0-2.0)	0.0 (0.0-0.0)	3.300	0.192	---	---	---
	TS	3.0 (2.0-5.0)	3.0 (1.0-4.0)	1.0 (1.0-2.0)	4.206	0.122	---	---	---

Değişkenler ortanca (çeyrekler açıklığı) olarak sunulmaktadır, KF: kistik fibrozis, NKFB: non kistik fibrozis bronşektazi, KB: kan basıncı, TÖ: test öncesi, TS: test sonrası, 6DYM: altı dakika yürüme mesafesi, SpO₂: periferik oksijen saturasyonu, M.Borg: Modifiye Borg Skalası, X²: Kruskal-Wallis testi, [†]: Mann-Whitney U testi, *p<0.05, **p<0.017

[†]Kistik fibrozis ve sağlıklı grubu karşılaştırması

[‡]Non kistik fibrozis ve sağlıklı grubu karşılaştırması

[§]Kistik fibrozis ve non kistik fibrozis grubu karşılaştırması

Bireylere yapılan postür analizi sonuçları Tablo 15-20’de gösterilmiştir. Postür analizi sonuçlarına göre toplam puan değerleri Tablo 15’te gösterilmiştir. Yapılan analiz sonuçlarında üç grup arasında anlamlı fark bulundu ($p<0.05$, Tablo 15). Post hoc analizde, KF’li grubunun postür analizi toplam puanı sağlıklı gruba göre daha yüksek olduğu bulundu ($p<0.017$, Tablo 15). Ancak NKFB-sağlıklı, KF-NKFB grupları karşılaştırıldığı zaman anlamlı fark bulunmadı ($p>0.05$, Tablo 15).

Tablo 15. Bireylerin postür analizi toplam puan değerleri

Pindex Skorları	KF (n=15)	NKFB (n=15)	Sağlıklı (n=15)	χ^2	p	p [†]	p [‡]	p [§]
	17.0 (14.0-18.0)	14.0 (13.0-20.0)	14.0 (12.0-14.0)	3.317	0.042*	0.009**[‡]	0.098 [‡]	0.967 [‡]

Değişkenler ortanca (çeyrekler açıklığı) olarak sunulmaktadır, χ^2 : Kruskal-Wallis testi, KF: kistik fibrozis, NKFB: non kistik fibrozis bronşektazi, KB: kan basıncı

[‡]: Mann-Whitney U testi, * $p<0.05$, ** $p<0.017$

[†]Kistik fibrozis ve sağlıklı grubu karşılaştırması

[‡]Non kistik fibrozis ve sağlıklı grubu karşılaştırması

[§]Kistik fibrozis ve non kistik fibrozis grubu karşılaştırması

Tablo 16’da postür analizi sonuç puanlarına göre etkilenim derecelerinin sınıflanma değerleri gösterilmiştir. Üç grup arasında anlamlı olarak fark bulunmadı ($p>0.05$, Tablo 16).

Tablo 16. Bireylerin postür analizi toplam puan sınıflama değerleri

Postür Etkilenim Sınıflaması	KF (n=15)		NKFB (n=15)		Sağlıklı (n=15)		χ^2	p
	n	%	n	%	n	%		
‘1’: Hafif derecede etkilenim	0	0.00	2	13.30	2	13.30	9.000	0.061
‘2’: Anlamlı derecede etkilenim	15	100.00	10	66.70	13	86.70		
‘3’: Orta derecede etkilenim	0	0.00	3	20.00	0	0.00		

χ^2 : Ki-Kare değeri, $p>0.05$

KF, Kistik Fibrozis; NKFB, Non Kistik Fibrozis Bronşektazi

Lateral postür analizinde x-ekseninde baş, göğüs ve pelvis rotasyonu ve z-ekseninde baş, göğüs ve pelvis translasyonu parametrelerinde üç grup arasında postür bozukluğu görülme oranına bakıldı ve analiz sonuçları Tablo 17’de gösterildi. Analiz sonucunda üç grubun x eksenindeki göğüs rotasyonu ve z ekseninde göğüs translasyonunda anlamlı fark bulundu, ($p<0.05$, Tablo 17). Diğer parametrelerde anlamlı fark bulunmadı ($p>0.05$). Post hoc analizde, KF’li grubun sağlıklılara göre x eksenindeki göğüs rotasyonu daha yüksek bulundu ($p=0.009$, $p<0.017$). KF ile NKFB ve NKFB ile sağlıklı gruplar arasında x eksenindeki göğüs rotasyonu açısından fark bulunmadı ($p>0.017$). Z-eksenindeki göğüs translasyonu açısından NKFB grubun sağlıklılara göre daha yüksek bulundu ($p=0.007$, $p<0.017$). KF ile NKFB ve KF ile sağlıklı gruplar arasında fark bulunmadı ($p>0.017$, Tablo 17).



Tablo 17. Bireylerin lateral postür analizinde postür bozukluğu görülme oranı değerleri

Lateral Postür Analizi		KF (n=15)				NKFB (n=15)				Sağlıklı (n=15)								
		n		%		n		%		n		%			p	p [†]	p [‡]	p [§]
0=postür normal 1=postür bozukluğu		0	1	0	1	0	1	0	1	0	1	0	1					
x eksenindeki rotasyon	Baş	6	9	40.00	60.00	3	12	20.00	80.00	4	11	26.70	73.30	1.481	0.477	---	---	---
	Göğüs	2	13	13.30	86.70	6	9	40.00	60.00	9	6	60.00	40.00	6.840	0.033*	0.009**^φ	0.281 ^φ	0.104 ^φ
	Pelvis	7	8	46.70	53.40	4	11	26.70	73.30	8	7	53.30	46.70	2.316	0.314	---	---	---
0=postür normal 1=postür bozukluğu		0	1	0	1	0	1	0	1	0	1	0	1					
z eksenindeki translasyon	Baş	0	15	0.00	100.00	0	15	0.00	100.00	0	15	0.00	100.00	0.000	1.000	---	---	---
	Göğüs	3	12	20.00	80.00	0	15	0.00	100.00	6	9	40.00	60.00	7.333	0.026*	0.240 ^φ	0.007**^φ	0.073 ^φ
	Pelvis	0	15	0.00	100.00	0	15	0.00	100.00	0	15	0.00	100.00	0.000	1.000	---	---	---

χ²: Ki-Kare değeri, p<0.05*

KF, Kistik Fibrozis; NKFB, Non Kistik Fibrozis Bronşektazi

φ: Mann-Whitney U testi, *p<0.05, **p<0.017

†Kistik fibrozis ve sağlıklı grubu karşılaştırması

‡Non kistik fibrozis ve sağlıklı grubu karşılaştırması

§Kistik fibrozis ve non kistik fibrozis grubu karşılaştırması

Tablo 18’de bireylerin lateral postür analizi parametrelerinin optimalden sapma dereceleri açısından sonuçları gösterilmiştir. Yapılan analiz sonucunda üç grup arasında anlamlı fark bulunmamıştır ($p>0.05$, Tablo 18).

Tablo 18. Bireylerin lateral postür analizi optimalden sapma değerleri

Lateral Postür Analizi		KF (n=15)	NKFB (n=15)	Sağlıklı (n=15)	χ^2	p
x eksenindeki rotasyon	Baş	3.20 (0.0-8.70)	5.40 (3.10-7.20)	4.70 (0.0-6.30)	0.981	0.612
	Göğüs	4.90 (4.20-6.60)	4.0 (0.0-7.20)	0.0 (0.0-8.70)	1.182	0.554
	Pelvis	3.20 (0.0-10.0)	4.90 (0.0-8.0)	0.0 (0.0-5.60)	1.360	0.507
z eksenindeki translasyon	Baş	21.40 (16.60-29.90)	23.70 (16.70-40.80)	22.80 (16.30-31.20)	0.632	0.729
	Göğüs	6.30 (3.40-12.90)	8.70 (5.70-15.0)	4.30 (0.0-14.90)	3.207	0.201
	Pelvis	46.10 (29.20-69.0)	48.0 (36.80-55.30)	45.70 (37.60-48.70)	0.256	0.880

Değişkenler ortanca (çeyrekler açıklığı) olarak sunulmaktadır, χ^2 : Kruskal-Wallis testi, ($p>0.05$)

KF: kistik fibrozis, NKFB: non kistik fibrozis bronşektazi

Üç grubun anterior postür analizinde postür bozukluğu görülme oranı değerleri Tablo 19’da gösterilmiştir. Anterior postür analizinde; X eksenindeki translasyon, Y eksenindeki rotasyon ve Z eksenindeki rotasyon parametrelerindeki postür bozukluğu görülme oranı açısından üç grup arasında anlamlı olarak fark yoktu ($p>0.05$, Tablo 19).

Tablo 19. Bireylerin anterior postür analizinde postür bozukluğu görülme oranı değerleri

Anterior Postür Analizi		KF (n=15)				NKFB (n=15)				Sağlıklı (n=15)				χ² p	
		n		%		n		%		n		%			
0=postür normal 1=postür bozukluğu		0	1	0	1	0	1	0	1	0	1	0	1		
x eksenindeki translasyon	Baş	6	9	40.00	60.00	5	10	33.30	66.70	10	5	66.70	33.30	0.723	0.697
	Göğüs	7	8	46.70	53.30	3	12	20.00	80.00	5	10	33.30	66.70	2.347	0.309
	Pelvis	5	10	33.30	66.70	4	11	26.70	73.30	4	11	26.70	73.30	0.212	0.900
0=postür normal 1=postür bozukluğu		0	1	0	1	0	1	0	1	0	1	0	1		
y eksenindeki rotasyon	Baş	10	5	66.70	33.30	8	7	53.30	46.70	11	1	73.30	26.70	1.018	0.601
	Göğüs	10	5	66.70	33.30	14	1	93.30	6.70	14	1	93.30	6.70	5.293	0.071
	Pelvis	12	3	80.00	20.00	14	1	93.30	6.70	14	1	93.30	6.70	1.760	0.415
0=postür normal 1=postür bozukluğu		0	1	0	1	0	1	0	1	0	1	0	1		
z eksenindeki rotasyon	Baş	11	4	73.30	26.70	8	7	53.30	46.70	9	6	60.00	40.00	1.294	0.524
	Göğüs	10	5	66.70	33.30	12	1 2	80.00 13.30	6.70	10	3 2	66.70	33.30	0.846	0.655
	Pelvis	13	1	86.70	13.3	14	1	93.30	6.70	11	4	73.30	26.70	2.316	0.314

χ^2 :Ki-Kare değeri, p<0.05* KF, Kistik Fibrozis; NKFB, Non Kistik Fibrozis Bronşektazi

Tablo 20’de bireylerin anterior postür analizi parametrelerinin optimalden sapma dereceleri açısından sonuçları gösterilmiştir. Üç grup karşılaştırıldığında anterior postür analizi parametrelerinde anlamlı fark yoktu ($p>0.05$, Tablo 20).

Tablo 20. Bireylerin anterior postür analizi optimalden sapma değerleri

Anterior Postür Analizi		KF (n=15)	NKFB (n=15)	Sağlıklı (n=15)	χ^2	p
x eksenindeki translasyon	Baş	5.90 (0.0-9.40)	5.70 (0.0-8.40)	0.0 (0.0-5.20)	5.111	0.078
	Göğüs	4.20 (0.0-12.40)	7.50 (3.10-10.60)	6.30 (0.0-10.60)	1.159	0.560
	Pelvis	5.60 (0.0-7.80)	6.70 (0.0-13.20)	5.50 (0.0-9.80)	0.704	0.703
y eksenindeki rotasyon	Baş	0.0 (0.0-4.10)	0.0 (0.0-4.90)	0.0 (0.0-3.90)	1.121	0.571
	Göğüs	0.0 (0.0-4.70)	0.0 (0.0-0.0)	0.0 (0.0-0.0)	5.876	0.053
	Pelvis	0.0 (0.0-0.0)	0.0 (0.0-0.0)	0.0 (0.0-0.0)	1.934	0.380
Z ekseninde rotasyon	Baş	0.0 (0.0-3.10)	0.0 (0.0-4.90)	0.0 (0.0-4.10)	2.347	0.309
	Göğüs	0.0 (0.0-2.50)	0.0 (0.0-0.0)	0.0 (0.0-2.60)	1.487	0.476
	Pelvis	0.0 (0.0-0.0)	0.0 (0.0-0.0)	0.0 (0.0-3.20)	2.157	0.340

Değişkenler ortanca (çeyrekler açıklığı) olarak sunulmaktadır, χ^2 : Kruskal-Wallis testi, ($p>0.05$)

KF: kistik fibrozis, NKFB: non kistik fibrozis bronşektazi

Bireylerin çocuklar için depresyon ölçeği (CDİ) ve çocuklar için sosyal anksiyete ölçeği (ÇAÖ) değerlerinin istatistiksel karşılaştırılması Tablo 21’de verilmiştir. Yapılan analizler sonucunda üç grup arasında depresyon ve anksiyete yönünden anlamlı fark bulunmamıştır ($p>0.05$).

Tablo 21. Bireylerin depresyon ve anksiyete değerleri

Emosyonel Durum Değerleri	KF (n=15)	NKFB (n=15)	Sağlıklı (n=15)	χ^2	p
CDİ	6.0 (4.0-12.0)	10.0 (5.0-14.0)	7.0 (4.0-9.0)	2.547	0.280
ÇAÖ	46.0 (25.0-56.0)	38.0 (30.0-46.0)	38.0 (32.0-44.0)	0.404	0.817

Değişkenler ortanca (çeyrekler açıklığı) olarak sunulmaktadır, χ^2 : Kruskal-Wallis testi, (p>0.05)

Bireylerin yaşam kaliteleri; ÇİYKO çocuk ve aile versiyonu olmak üzere iki farklı şekilde değerlendirilmiş ve sonuçları Tablo 22 ve Tablo 23'tedir.

Yapılan analizler sonucunda üç grubun ÇİYKO çocuk versiyonu genel yaşam kalitesi, fiziksel sağlık ile ilgili ve psikososyal sağlık ile ilgili yaşam kaliteleri sonuçlarında anlamlı fark bulundu (p<0.05, Tablo 22). Post hoc analizde KF'li grubun fiziksel sağlık ile ilgili yaşam kaliteleri ile NKFB'li grubun genel yaşam kaliteleri ve psikososyal sağlık ile ilgili yaşam kaliteleri sağlıklı gruba göre daha düşük bulundu (p<0.017). NKFB ile sağlıklı gruplar arasında genel yaşam kaliteleri, KF ile sağlıklı gruplar arasında genel ve psikososyal sağlık ile ilgili yaşam kaliteleri ve KF ile NKFB'li gruplar arasında genel, fiziksel ve psikososyal sağlık ile ilgili yaşam kaliteleri açısından anlamlı fark bulunmadı (p>0.017, Tablo 22).

Tablo 22. ÇİYKO çocuk versiyonu bulguları

Yaşam Kalitesi	KF (n=15)	NKFB (n=15)	Sağlıklı (n=15)	χ^2	p	p†	p‡	p§
TP	77.17 (65.21-81.52)	75.0 (55.43-83.69)	84.78 (76.08-93.47)	7.770	0.021*	0.049 [†]	0.009***[†]	0.361 [†]
FS	78.12 (75.0-81.25)	75.0 (59.12-93.75)	87.50 (81.25-93.75)	7.272	0.026*	0.003***[†]	0.115 [†]	0.967 [†]
PS	73.33 (60.0-81.66)	73.33 (50.0-78.33)	85.0 (73.33-93.33)	8.435	0.015*	0.040 [†]	0.007***[†]	0.308 [†]

Değişkenler ortanca (çeyrekler açıklığı) olarak sunulmaktadır, KF: kistik fibrozis, NKFB: non kistik fibrozis bronşektazi, TP: toplam puanı, FS: fiziksel sağlık puanı, PS: psikososyal sağlık puanı, χ^2 : Kruskal-Wallis testi, [†]: Mann-Whitney U testi, *p<0.05, **p<0.017

[†]Kistik fibrozis ve sağlıklı grubu karşılaştırması

[‡]Non kistik fibrozis ve sağlıklı grubu karşılaştırması

[§]Kistik fibrozis ve non kistik fibrozis grubu karşılaştırması

Bireylerin ÇİYKO aile versiyonu değerlendirme sonucunda, her üç grup arasında genel, fiziksel sağlık ve psikososyal sağlık ile ilgili yaşam kalitelerinde anlamlı fark bulundu (p<0.05, Tablo 23). Post hoc analizde NKFB'li grubun genel ve psikososyal sağlık ile ilgili yaşam kaliteleri ve KF'li grubun psikososyal sağlık ile ilgili yaşam kaliteleri sağlıklı gruba göre daha düşük bulundu (p<0.017). KF ile sağlıklı grubun genel ve fiziksel sağlık ile ilgili

yaşam kaliteleri ve KF ile NKFB’li gruplar arasında genel, fiziksel ve psikososyal sağlık ile ilgili yaşam kaliteleri açısından anlamlı fark bulunmadı ($p>0.017$, Tablo 23).

Tablo 23. ÇİYKO aile versiyonu bulguları

Yaşam Kalitesi	KF (n=15)	NKFB (n=15)	Sağlıklı (n=15)	χ^2	p	p [†]	p [‡]	p [§]
TP	69.56 (60.86-79.34)	63.04 (54.34-84.78)	84.78 (76.08-89.13)	10.815	0.004*	0.020 [‡]	0.012***[‡]	0.709 [‡]
FS	68.75 (62.50-87.50)	68.75 (46.87-87.50)	90.62 (71.87-93.75)	7.713	0.021*	0.017 [‡]	0.021 [‡]	0.417 [‡]
PS	65.0 (58.33-65.0)	68.33 (61.66-83.33)	85.0 (73.33-88.33)	10.164	0.006*	0.003***[‡]	0.013***[‡]	0.589 [‡]

Değişkenler ortanca (çeyrekler açıklığı) olarak sunulmaktadır, KF: kistik fibrozis, NKFB: non kistik fibrozis bronşektazisi, TP: toplam puanı, FS: fiziksel sağlık puanı, PS: psikososyal sağlık puanı, χ^2 : Kruskal-Wallis testi, [‡]: Mann-Whitney U testi, * $p<0.05$, ** $p<0.017$

[†]Kistik fibrozis ve sağlıklı grubu karşılaştırması

[‡]Non kistik fibrozis ve sağlıklı grubu karşılaştırması

[§]Kistik fibrozis ve non kistik fibrozis grubu karşılaştırması

5. TARTIŞMA

Çalışmamızın amacı, KF, NKFB tanılı olgular ve sağlıklı çocuklarda postür, fonksiyonel egzersiz kapasitesi, periferik ve solunum kas kuvveti, emosyonel durum ve yaşam kalitelerini karşılaştırmaktır. Çalışmamız KF'li ve NKFB'li pediatrik hastalarda postür analizi için Posture Print yazılımının kullanıldığı ilk araştırmadır. Çalışmanın sonuçları, KF'li bireylerin sağlıklı bireylere göre x eksenindeki göğüs kafesi postür bozukluğu görülme oranının arttığını, toplam postür analizi puanının yüksek olduğunu, aksillar ve xiphoid hizasındaki göğüs ekspansiyonunun azaldığını ve altı dakikalık yürüme testi sırasında algılanan dispne şiddetlerinin arttığını; KF'li bireylerin NKFB'li bireylere göre el kavrama kuvvetlerinin azaldığını; NKFB'li bireylerin sağlıklı bireylere göre z eksenindeki göğüs kafesi postür bozukluğu görülme oranının arttığını, altı dakikalık yürüme testi sırasında algılanan dispne şiddetlerinin arttığını, çocuk ve aile yaşam kalitelerinin azaldığını göstermektedir.

Çalışmamız kapsamında 6-18 yaş arası, 15 KF, 15 NKFB ve 15 sağlıklı olgulardan meydana gelen 3 ayrı grup oluşturuldu. KF, NKFB ve sağlıklı gruplar arasında cinsiyet, yaş, vücut ağırlığı, boy ve BKİ değerleri arasında anlamlı fark bulunmadı. Bu sonuçların grupların demografik veriler açısından çalışmaya uygun homojen bir örneklem oluşturduğunu göstermektedir.

KF'li hastalarda ter bezi kanallarında Cl ve Na reabsorbsiyonu bozulması nedeniyle ter Cl ve Na'dan zengindir. KF tanısının konmasında en önemli parametrelerden biri de terde klor konsantrasyonunun ölçümünü yapan ter testidir. Terde Cl'un 60 mmol/l'tin üzerinde olması KF tanısı ile uyumlu olduğunu gösterir. KF'li grubun ter testi ortalaması 110.62 ± 16.67 mmol/l, NKFB'li grubun ter testi ortalaması 36.34 ± 8.74 mmol/l, olması tanıları doğrulamaktadır.

Öksürük, KF ve NKFB'de en önemli semptomlardanır. Erken dönemde non prodüktif, zamanla prodüktif şeklindedir. NKFB'li hastalarda öksürük; inatçı, kronik ve yoğun balgam ile karakterizedir. Çalışmamızda, KF'li bireylerin % 66. 7, NKFB'li bireylerin % 46.7'sinde prodüktif öksürük şikayeti vardı. İki grup arasında da öksürük ve balgam miktarı bulgularında fark gözlenmedi. Hava yolları öksürük nedeniyle etkilenmekte ve sonucunda sık tekrarlayan, az miktarda hemoptizilere neden olmaktadır. Çalışmamızda hemoptizi öyküsüne rastlanmamıştır. Bunun nedeni hem KF hem de NKFB'li bireylerin

akciğer tutulumlarının hafif olması ve KF'li olguların Shwachman skorlarının yüksek olmasından kaynaklanabilir.

Çalışmamızda göğüs ekspansiyonu, göğüs çevre ölçümüyle değerlendirildi. KF'li çocukların aksillar ve epigastrik göğüs çevre ölçümlerinde göğüs ekspansiyonu sağlıklı ve NKFB'lilere göre daha düşük bulundu. Subkostal göğüs çevre ölçümlerinde ise üç grup arasında fark bulunmadı ancak KF'li ve NKFB'li grubun subkostal ölçümleri sağlıklı gruba göre sayısal olarak düşük bulundu. Tugay ve diğerlerinin KF'li ve sağlıklı olgularda yaptığı çalışmada göğüs ekspansiyonu açısından fark bulunmamış ve bunun sebebi olarak olguların yaşlarının küçük olması ve göğüs hareketliliğinin etkileniminin belirgin olmaması nedeniyle ifade etmiştir (159). Custers ve ark. KF'li 30 çocuk ve adölesanlarda yaptığı bir çalışmada, özellikle aksillar ve xiphoid hizasından ölçümlerde; göğüs ekspansiyonunun düşük olduğunu bildirmişlerdir (160). Özipek (161) 20 KF, 20 bronşektazi ve 20 sağlıklı çocuk ve adölesanlarda yaptığı çalışmada, aksillar hizasından yapılan göğüs çevre ölçümünde KF'li bireylerin sağlıklı bireylere göre düşük olduğunu bildirmişlerdir. Çalışmamızda göğüs çevre ölçümü değerlerinin düşük olması, çocuklarda büyüme ve gelişim nedeni ile daha çok göğüs solunumu yapılmasından kaynaklı olabilir. Bu durum, KF ve NKFB'li olguların torakal ekspansiyonu arttırmaya yönelik, solunum egzersizlerinin pulmoner rehabilitasyonda yer almasının önemli olduğu bir kez daha vurgulamaktadır.

Çalışmamıza alınan olgulara SFT yapıldı. Üç grubun SFT değerleri arasında anlamlı fark bulunmadı. Arıkan ve ark. 2015'te yayımlanan 7-25 yaş arası 19 hafif etkilenimli KF ve 20 sağlıklı bireylerde yapılan çalışmada FEV₁ (%), FEV₁/FVC ve FEF₂₅₋₇₅ (%) değerlerinde KF'li olguların sağlıklı bireylere göre daha düşük olduğunu bildirmişlerdir (162). Dinç ve ark.(163) 35 KF, 28 NKFB ve 40 sağlıklı bireyde yaptığı çalışmada FEV₁(L) ve FVC (L) değerleri NKFB'li grupta KF'li gruba göre düşük olduğunu bildirmişlerdir. Çalışmamızda KF'li ve NKFB'li çocukların FEV₁(L) ortalamaları % 77 ve % 79 değerleri ile normal sınır kabul edilen % 80 sınırına oldukça yakın olması olgularımızın solunum fonksiyon etkilenimlerinin henüz hafif şiddette olduğunu göstermektedir.

Çalışmamızda ortalama MIP değeri; KF için 57.27±18.63 cmH₂O, NKFB için 62.40±27.92 cmH₂O ve sağlıklı grup için 72.87±26.91 cmH₂O şeklindedir. Ortalama MEP değerleri; KF için 86.53±31.89 cmH₂O, NKFB için 81.80±31.73 cmH₂O, sağlıklı için 85.80±23.06 cmH₂O şeklinde ölçüldü. Ancak KF'li olguların MIP değeri, NKFB olguların

MEP değeri ölçümleri daha düşüktü. Güçlü B. ve ark çalışmalarında 36 KF, 43 bronşektazili ile 35 sağlıklı olguda, solunum kas kuvveti değerlendirildi ve KF grubunun solunum kas kuvveti değerlerinin sağlıklı olgularla daha düşük olduğunu bildirmişlerdir. Arıkan ve ark. 'nın çalışmalarında MIP ve MEP ortalama değerleri bronşektazi ve KF'li olgular arasında anlamlı fark bulunmadığını bildirmişlerdir (162). Özipek M. KF, bronşektazi ve sağlıklı çocuk ve adölesanlarda yaptığı çalışmada solunum kas kuvvetinin gruplar arasında istatistiksel olarak farklı olmasa da bronşektazili olgularda daha düşük olduğunu göstermişlerdir (161). Vendrusculo ve ark. 2015 yılında yayımlanan 6-18 yaş arası 34 KF, 68 sağlıklı olgunun katıldığı çalışmasında, inspiratuar kas kuvvetleri arasında anlamlı bir fark bulunmamış hatta KF'li grubun MİP değeri daha yüksek olduğunu bildirmişlerdir (164). Literatürle uyumlu olarak çalışmamızda grupların solunum kas kuvvetleri arasında fark bulunmamıştır. KF'li olgularda yapılan çalışmalarda solunum kas kuvvetinin hastalık şiddeti ilerlemesi ile azalma gösterdiği ve hiperinflasyon nedeni ile solunum kas kuvvetinin bir süre korunduğu belirtilmektedir (165). Donadio ve ark. 6-18 yaş arası 26 KF'li olguyu 5 yıl takip ettiği çalışmada, birinci ve beşinci yıllarda ölçülen MİP ortalama değerleri arasında anlamlı olarak fark bulduklarını ancak MEP ortalama değerleri arasında anlamlı olarak fark bulmadıklarını bildirmişlerdir (166). Bronşektazili bireylerin ekspiratuar kas kuvvetlerinde, solunum kaslarına düşen iş yükü ve bozulmuş akciğer mekanizmaları sonucu belirgin düşüş olduğu gözlenmiştir. Bizim çalışmamızın sonuçları da bunu desteklemektedir. NKFB li olgularda solunum kas kuvveti etkilenimi ile ilgili yeni randomize kontrollü çalışmalar konuya daha iyi yön gösterecektir.

Çalışmamızda omuz fleksörleri, omuz abdüktörleri, sırt ekstansörleri, kalça ve diz ekstansör kas kuvvetleri Lafayette dinamometre ve el kavrama kas kuvvetleri Jamar el dinamometresiyle ölçüldü. Kalça ekstansör, omuz fleksör, abdüktör ve sol diz ekstansör kas kuvvetleri değerlendirildiğinde KF'li grubun kas kuvveti NKFB ve sağlıklı gruplara göre daha düşük olmakla birlikte istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı. Sağlıklı grubun sırt ekstansör kas kuvveti diğer iki gruba göre daha düşük bulundu. Tuğay ve ark. KF'li ve 20 sağlıklı çocukta yaptığı bir çalışmada boyun, omuz kuşağı ve gövde kas kuvveti değerlendirdiklerinde KF'li grubun sağlıklılara göre anlamlı olarak düşük olduğunu bildirmişlerdir (159). Arıkan ve diğerlerinin yaptığı çalışmada omuz abdüktör kas kuvveti ve quadriceps femoris kas kuvveti beklenen yüzdelerinde KF ve sağlıklı grup arasında anlamlı fark bulduklarını bildirmişlerdir (162). Elkin ve ark. 25 KF ve 25 sağlıklı olguda yaptığı

çalışmada quadriceps femoris, hamstring ve el kavrama kuvvetlerine bakılmış ve KF'li grubun sonuçları sağlıklı gruba göre anlamlı olarak düşük bulunduğunu ancak alt ekstremita kas kuvvetinin, üst ekstremita kas kuvvetine göre daha fazla azaldığını bildirmişlerdir. Bunun sebebini azalmış fiziksel aktivite düzeyinden kaynaklandığı öne sürülmüştür (167). Çalışmamızda üç grubun dominant el kavrama kuvvetlerinde, yaşa göre beklenen dominant ve non dominant el kavrama yüzde değerlerinde anlamlı fark bulunurken, non dominant el kavrama kuvvetlerinde anlamlı fark bulunmadı. Bu farkın sebebi KF ve NKFB grupları karşılaştırıldığında KF grubunun dominant el kavrama kuvveti NKFB'ye göre anlamlı olarak daha düşüktü. Bir diğeri ise beklenen dominant ve non dominant el kavrama yüzde değerleri KF'li grubun diğeri iki gruba göre anlamlı olarak düşük olmasıydı. Literatür, hem sağlıklı hem KF ve NKFB olan bireylerde el kavrama kuvveti üst ekstremita kas kuvveti hakkında bilgi vermesi nedeniyle önemini vurgularken, özellikle büyüme çağındaki pediatrik bireylerde egzersiz alışkanlığının olmaması ve yaşam alışkanlıklarının gibi olumsuz etkileri ve kronik hastalığa sekonder büyüme etkilenimi nedeniyle kas gelişimini sağlıklı akranlarına oranla gelişme evrelerini düzgün şekilde tamamlayamamaktadır. Bu sonuç olguların el kavrama kuvvetinin öncelikle izlem için önemli olduğunu; ayrıca çalışmamızda değerlendirdiğimiz tüm kas gruplarını inceleyen daha geniş sayıda KF, NKFB ve sağlıklı olgularla yapılmış yeni çalışmaların konuya daha iyi yön göstereceğini göstermektedir.

Altı dakika yürüme testi fonksiyonel kapasite, egzersiz toleransını ve egzersiz ile ilişkili kardiyorespiratuvar değişiklikleri değerlendiren submaksimal egzersiz testidir. KF'li hastalarda egzersiz toleransının, pulmoner fonksiyonlara, sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, hastaneye yatış sıklığı, alevlenme sayısı, beslenme durumu, tedaviye katılım vb. faktörlere bağlı olduğu kanıtlanmıştır. KF'li hastalarda egzersiz toleransı GYA performanslarını sınırlandırır ve sağ kalım düşüktür. Ziegler ve ark. KF'li 88 hastada yaptığı çalışmada, 6 DYT sırasında hastaların % 15'inin desatüre olduğunu bulmuşlardır. Bizim çalışmamızda olguların hiçbirinde desatürasyon gelişmemiştir. 6 dakika yürüme mesafeleri ortancası KF için 486.00 m, NKFB için 486.00 m ve sağlıklı için 525.00 m şeklindedir. Del Corral ve ark. 2017 yılında yayımlanan, 20 KF ve 20 sağlıklı olguda yaptığı çalışmada 6 DYM açısından iki grup arasında anlamlı fark bulunmadığını bildirmişlerdir (168). Pereira ve ark. 55 KF ve 185 sağlıklı olguda yaptığı çalışmada, iki grubun 6 DYM arasında anlamlı fark bulunmadığını ancak KF'li grubun yürüme mesafesinin daha düşük olduğunu bildirmişlerdir. Bunun sebebini KF'li grubun Shwachman-Kulczyki skorlarına bakıldığı zaman hastalık

şiddetinin hafif olmasından kaynaklandığını göstermişlerdir (169). Arıkan ve ark. 2015 yılında yayımlanan 19 KF ve 20 sağlıklı birey ile yaptığı çalışmasında 6 DYM ve 6 DYM %'leri KF'li grubun sağlıklı gruba göre anlamlı olarak düşük olduğunu bildirmişlerdir (162). Çalışmamızda olgularımızın yürüme mesafe değerleri sağlıklı grupta daha yüksek olmakla birlikte yüzde değerleri yönü ile karşılaştırıldığında üç grupta da normal sınırlar içerisinde bulunmuştur. Çalışmamızda yürüme testi sonuçlarına bakıldığında submaksimal düzeyde değerlendirme yapabilen 6DYT dispne algılaması yönü ile fark yaratmıştır. Hem KF hem de NKFB olgularımızın eforla dispne algılamalarının sağlıklı olgulardan daha yüksek bulunması aerobik endurans eğitiminin her iki grup olguda da dispne algılamasında olumlu değişiklik oluşturma da önemli olabileceğini düşündürmektedir.

Postür, vücut yapılarının dengeli bir şekilde düzenlenmesi olarak tanımlanmaktadır ve belirli bir duruş pozisyonunda (anterior, sağ-sol lateral ve posterior) vücut segmentlerinin konumlandırılması ölçülerek belirlenmektedir. Normal postüral dizilim, kasların ve eklemlerin en az çaba ve yük ile uyum içinde dengede olmaları beklenir. Literatür incelendiğinde, omurganın değerlendirilmesinde birçok yöntem kullanılmıştır. Rosario 2014 yılında yazdığı derlemede postür analizi değerlendirmesinde kullanılan 11 farklı yöntemi bildirmiştir. Bu yöntemler; kuvvet plakası, sensörler, fotoğraf çekimi, 3D postür analiz sistemi, X-Ray yöntemi, Elektromiyografi (EMG), Kinect™, MRI, 4D BT ve kızılötesidir. Statik ve dinamik postür değerlendirmesinde özellikle 4D BT ve MRI'nın altın standart olduğunu ancak maliyeti yüksek ve radyasyon içerdiğinden klinikte kullanımı yaygın olmadığını bildirmiştir (170). 3D postür analiz sistemleri ve Kinect™ yöntemlerinin postürü niceliksel olarak değerlendirmesi ve postür ölçümlerinin anlaşılabilirliği açısından daha uygun olduğunu ancak klinisyenler tarafından erişiminin zor olduğunu bildirmiştir (170). Kuvvet plakası, sensörler, EMG, fotoğraf çekimi ve kızılötesi gibi daha ucuz yöntemlerin tek başına postür değerlendirmesinde yeterli olmadığını, bu yöntemlerin kombine ve sekronize şekilde kullanımının uygun olacağını belirtmiştir (170). Radyografik incelemeler sağlık açısından tehlikeli olduğu için son yıllarda non invaziv şekilde spinal eğrileri objektif olarak değerlendirebilen bilgisayar destekli sistemler kullanılmaya başlanmıştır. Fotoğraflama yöntemi klinikte en çok tercih edilen yöntemdir.

Çalışmamızda postürdeki değişiklikleri değerlendirmek için Posture Print fotoğraflama yöntemi kullanılarak bilgisayar ortamında postür analizi yapıldı. Çalışmamız KF, NKFB ve sağlıklı çocuklarda Postür Print fotoğraflama yönteminin kullanıldığı ilk

çalışmadır. Çalışmamızda toplam postür skorları yanında segmental bozuklukların varlığı belirlendi. Grupların lateral postür analizi açısından [bireylerin baş, göğüs ve pelvislerinin x eksenindeki rotasyonu (R_x) yani horizontal düzlemdeki fleksiyon ve ekstansiyon derecelerini, z eksenindeki translasyonunu (T_z) yani koronal düzlemdeki öne ve arkaya hareketlerine (mm)] karşılaştırıldığında, üç grubun x eksenindeki göğüs rotasyonu ve z ekseninde göğüs translasyonunda anlamlı fark bulundu. Anterior postür analizinde ise; [bireylerin x eksenindeki translasyonu (T_x) yani horizontal düzlemdeki sola ve sağa yer değiştirmesi (mm), y eksenindeki rotasyonu (R_y) yani vertikal düzlemdeki sola ve sağa rotasyon derecesi ve z eksenindeki rotasyonuna (R_z) yani koronal düzlemdeki sola ve sağa lateral fleksiyon dereceleri] üç grup arasında anlamlı fark bulunmadı.

KF ve NKFB'li hastalarda solunum probleminden kaynaklanan hiperinflatör göğüs kafesi ve yardımcı solunum kas aktivitesi nedeni ile özellikle torakal bölgede postüral değişimler beklenmektedir. KF ve NKFB'li bireylerde göğüs kafesinin posteriora doğru yerleşmesi, bu kişilerde torakal kifozla ilgili artıştan kaynaklandığını düşünmekteyiz. Postür analizi sonuçlarımızda KF'li % 46.7, NKFB'li % 40 ve sağlıklı %33.3 kişide göğüs kafesinin posteriora doğru yerleştiği bulunmuştur. Bireyler torakal kifozu kompanse etmek için pelvisi anteriora doğru yerleştirir ve bu da lumbal lordozdaki artışın sebebi olarak düşünülebilir. Postür analizinde KF ve NKFB'li bireylerin tümünde pelvis anteriora yerleştiği bulunmuştur. Torakal kifoz artışını kişiler görsel oryantasyonu sağlamak için başını anteriora doğru yer değiştirerek servikal lordozu artırarak ile kompanse eder. Analiz sonucunda tüm bireylerde baş anteriora doğru yer değiştirmiştir. Kronik akciğer hastalığı olan kişilerde meydana gelen postüral değişimler servikal lordoz artışı, omuz kuşağı tilti, torakal kifoz artışı ve lumbal lordoz artışı en sık görülen postür bozukluklarıdır. Bizim çalışma sonuçlarımızda da bu değişimlere benzer sonuçlar bulunmuştur.

Üç grubun toplam postür skorlarına bakıldığında; KF'li ve NKFB'li grupların skorlarının sağlıklı gruba göre daha yüksek olması sonucu segmental bozuklukların sağlıklı gruptan daha fazla olduğugösterdi. Bu sonuçlara göre KF ve NKFB'li grubun postürleri genel toplam açısından sağlıklı gruba göre kötü olmasına rağmen tek tek segmental incelemede sağlıklılara göre anlamlı derecede postür bozukluğu olmadığı bulundu. Bunun sebebi hastalık grubundaki bireylerin postürleri etkilenmesine rağmen aslında sağlıklı gelişme çağındaki çocukların da muskuloskeletal problemler yaşayabileceğinin düşünülmesidir.

Özyürek ve ark. 2017 yılında yayımlanan çalışmasında 13 bel ağrısı olan ve 19 sağlıklı çocuk ve adölesanlarda pelvis postürü değerlendirmek için Postüre Print yazılımı kullanmışlar ve iki grup arasında pelvisin postür değişiklikleri açısından fark bulmadıklarını bildirmişlerdir (171). Schindel ve arkadaşlarının 2014 yılında yayımlanan 34 KF ve 34 sağlıklı bireyin katıldığı çalışmada postür analizi için postür değerlendirme yazılımı (PAS/SAPO) kullanmışlardır. İki gruba da 3 aylık egzersiz programı uygulamışlardır. Egzersiz öncesi değerlendirme de iki grup arasında baş tilti, omuz kuşağı tilti, pelvik tilt, servikal lordoz ve lateral göğüs mesafelerinde anlamlı fark olduğunu bildirmişlerdir (172). Özipek (162) yaptığı çalışmada spinal eğrileri değerlendirmek için Spinal Mouse (İdiag, Fehraltorf, İsviçre) aleti kullanılmıştır. Omurgayı sagittal ve frontal düzlemde; ayakta dik duruş, fleksiyon ve ekstansiyon pozisyonlarında değerlendirmektedir. Spinal hareketliliği ve omurganın sagittal düzlemdeki eğriliklerini ölçmede kullanılmaktadır. Çalışma sonuçlarını değerlendirdiklerinde üç grubunda kifoz ve lumbal lordoz açılarının ortalama normal değerlerde olduğunu ve lordoz açılarında istatistiksel olarak anlamlı fark bulduklarını bildirmişlerdir.

Spinal Mouse sadece frontal ve sagittal düzlemlerde değerlendirirken, çalışmada kullandığımız Postür Print yazılımı ile her üç düzlemde de (sagittal, frontal ve transvers) değerlendirme yapılmaktadır. Penafortes ve ark. yaptığı çalışmada KF'li yetişkin hastalarda artmış torakal kifoz ve lumbal lordoz gibi spinal deformiteler yaygın olduğunu bulmuşlardır. KF'li bireylerde hiperinflasyon göğüs kafesinin omuz, pelvik taban kasları ve spinal kolonun aşırı kullanımına neden olduğunu belirtmişler ve akciğer hastalığı ilerledikçe, solunum eforundaki artış ve hiperinflasyonun genel kas dengesizliğini artırdığını bildirmişlerdir (173). Bu nedenle postür objektif değerlendirilmesi önemlidir.

Gövde kasları hem solunum hem de postür kasları olduğundan bu kasların başında diyafragma gelmektedir. Kronik solunum problemi olan kişilerde gövde kasları solunum ihtiyaçlarını karşılar ve bu nedenle postürel yanıtı azaltır. Bu durum postür bozukluklarının oluşmasının sebebi olarak düşünülmektedir. Özyürek ve ark. 2017 yılında yayımlanan çalışmasında sağlıklı genç kişilerde azalmış gövde kas enduransının postür ile ilişkisini posture print fotoğraflama yöntemini kullanarak baktılar ve özellikle baş ve göğüs kafesindeki postür print sonuçlarının gövde kas enduransı ile negatif olarak korele olduğu bildirilmişlerdir (174). KF ve NKFB'li çocuk ve adölesanlarda yapılacak olan ileriki çalışmalar bu konuya daha iyi açıklık getirebileceğini düşünmekteyiz.

Kronik hastalıklılığı olan çocuklarda birçok sosyal ve psikolojik sorunlar meydana gelmektedir. Bu sorunlar hastalığın tipine, çocuğa, aileye, çocuğun sosyal çevresine, aldığı tedavi veya tıbbi bakıma göre değişirken, bu süreçte çocukların hastalığa uyumunu zorlaştırabilir veya kolaylaştırabilmektedir. Çocuk ve adölesan dönemde emosyonel durumun değerlendirilmesi, uygulanacak olan tedaviyi planlama ve sonrasında sonuçların değerlendirilme ve yorumlanma sürecini etkilemesi açısından önemlidir. CDİ; yaygın olarak kullanılan öz-bildirim ölçeğidir. Bizim çalışmamızda üç grup karşılaştırıldığında fark bulunmadı. Ancak NKFB'li grubun CDİ skoru diğer iki gruba göre daha yüksek bulunmasına rağmen normal sınırlar içerisindeydi. Vandeleur ve ark. 2017 yılında yayımlanan 81 KF ve 54 sağlıklı çocukta yaptığı çalışmada, KF'li grubun CDİ skoru sağlıklıya göre anlamlı olarak yüksek olduğunu bildirmişlerdir (175). Çocuklar için sosyal anksiyete ölçeği (ÇAİ); çocukların anksiyete şiddetini belirlemede kullanılan bir diğer öz-bildirim ölçeğidir. Çalışmamızda üç grup arasında anlamlı fark bulunmadı ve KF'li grubun anksiyete düzeyi diğer iki gruba göre yüksek bulundu fakat üç grubunda anksiyete düzeyleri normal sınırlar içerisindeydi. Bahali ve ark. 2014 yılında yayımlanan 76 NKFB ve 65 sağlıklı bireyin katıldığı çalışmada NKFB'li grubun anksiyete skorları sağlıklı gruba göre yüksek olduğunu bildirmişlerdir (176). Yapılan çalışmalar, kronik hastalığı olan çocukların kognitif, emosyonel, sosyal ve davranışsal yönden risk altında olduklarını bildirmiştir. Dinç ve ark. 35 KF, 28 NKFB ve 40 sağlıklı bireyde yaptığı çalışmada CDİ ve ÇAI ile değerlendirilmiş, KF ve NKFB grubun depresyon ve anksiyete düzeyleri sağlıklı gruba göre anlamlı olarak daha yüksek olduğunu bildirmişlerdir. Ayrıca depresyon ve anksiyetenin akciğer fonksiyonu ve psikososyal durum ile ilişkili olabileceğini bildirmişlerdir (163). Şimdiye kadar yapılan çalışmalarda, KF'li çocuk ve adölesanlarda psikiyatrik bozukluklardan olan depresyon ve anksiyete bozukluğu geliştiğini bildirmişlerdir. NKFB'li grubun depresyon düzeyinin, KF'li grubun anksiyete düzeyinin diğer gruplara yüksek olması şimdiye kadar yapılan çalışmaların sonuçlarını desteklemiştir.

Kronik hastalıkların tedavi sürecinde bireylerin yaşam şeklinde bazı değişiklikler oluşmakta ve bu durum onların yaşam kalitesini direkt olarak etkilemektedir. ÇİYKÖ; 2-18 yaş arası çocukların ve ebeveynlerinin görüşlerine göre yaşam kalitelerini değerlendirmektedir. Üç grup karşılaştırıldığında sağlıklı grubun yaşam kalitesi skorları diğer iki gruba göre anlamlı olarak daha yüksek olduğu bulunmuştur. Vandeleur ve ark. 2017 yılında yayımlanan 81 KF ve 54 sağlıklı çocukta yaptığı çalışmada, hem aile görüşlerine göre

hem de çocukların kendi değerlendirdiği yaşam kaliteleri bakımından iki grup arasında anlamlı fark bulunamadığını bildirmişlerdir (174). Yine Bahali ve ark. 2014 yılında yayımlanan çalışmasında NKFB'li grubun yaşam kaliteleri sağlıklı gruba göre kötü olduğunu bildirmişlerdir (176). Dinç ve ark. yaptığı çalışmada KF, NKFB ve sağlıklı çocuk ve adölesanlarda yaşam kalitesini ÇİYKÖ ile değerlendirdiler. KF ve NKFB gruplarının yaşam kalitesini bizim çalışmamızın ÇİYKÖ sonuçları ile uyumlu olarak sağlıklı gruba göre daha kötü olduğunu bulmuşlardır (176). Yapılan çalışmalar KF ve NKFB'li bireylerin kronik akciğer hastalığına sekonder olarak olumsuz yönde etkilendiği bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda ise KF ve NKFB grubun yaşam kaliteleri sağlıklı gruba göre kötü olması bu durumu desteklemektedir.

Çalışmamızın limitasyonu; Posture Print postür bozukluklarını göstermede değerli bulunmuştur ancak klasik postür değerlendirmelerine göre değerlendirmeyi yapacak olan kişinin deneyimli olması, bütçe gerektirmesi ve zaman alıcı olması nedeni ile klinikte kullanımı kısıtlı olacaktır.

Çalışmamız da KF, NKFB'li hastalar ve sağlıklı çocuk ve adölesanlarda postür bozukluklarının karşılaştırılmasında Posture Print yazılımının ilk kez kullanıldığı çalışma olması ile bu hasta gruplarında Posture print ile diğer postür analiz yöntemlerinin karşılaştıran ileriki çalışmalar için referans olacaktır. Ayrıca çalışmamız farklı yaş gruplarındaki KF, NKFB'li olgularda ve sağlıklı çocuklarda postür, kuvvetlendirme ve aerobik egzersiz gibi farklı egzersizlerin etkilerinin postür üzerindeki etkilerini postür print yazılımı ve diğer yöntemler ile değerlendirilen yeni çalışmalara ışık tutacaktır.

6.SONUÇLAR VE ÖNERİLER

Çalışmamızda, KF, NKFB tanılı olgular ve sağlıklı çocukların postür, fonksiyonel egzersiz kapasitesi, kas kuvveti ve yaşam kalitelerinin karşılaştırılması amaçlandı. Çalışmaya 15 KF, 15 NKFB ve 15 sağlıklı olacak şekilde 6-18 yaşları arasında çocuk ve adölesan dahil edildi. Çalışmamızın sonucunda ulaşılan sonuçlar şunlardır:

1. KF, NKFB ve sağlıklı gruplar arasında yaş, cinsiyet, boy uzunluğu, vücut ağırlığı, ve BKİ değerleri homojen dağılıma sahip olup, demografik verileri açısından çalışmaya uygun bir örneklem oluşturduğunu göstermektedir.
2. Değerlendirmede ter testi sonuçları KF'li olgularda hastalığın patofizyolojik özelliklerine uygun olarak yüksek bulundu.
3. KF ve NKFB'li olgularda en sık öksürük semptomu ile karşılaşıldı.
4. Göğüs çevre ölçümü değerlendirmesinde KF ve NKFB'li çocuklarda literatür ile uyumlu olarak göğüs ekspansiyonlarının sağlıklı gruba göre azalması torakal ekspansiyonu artırmayı amaçlayan solunum egzersizlerinin pulmoner rehabilitasyon programlarında yer almasının önemli olduğunu vurgulamaktadır.
5. Bireylerin solunum fonksiyonları ölçüldü. SFT sonuçlarına göre üç grup arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı. Bireylerin MİP ve MEP değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı ancak KF'li olguların MİP, NKFB'li olguların MEP değerleri diğer gruplara göre daha düşüktü ancak normal sınırlar içerisindeydi. Bu sonuçlar çalışmaya dahil olan KF ve NKFB'li bireylerin solunum fonksiyon etkilenimlerinin henüz hafif şiddette olmasından kaynaklanabileceğini göstermektedir.
6. Üç grubun kas kuvvetleri istatistiksel olarak farklılık göstermemekle birlikte KF li olguların kas kuvvetleri daha düşük bulunmuştur. KF'li grubun el kavrama kuvveti NKFB'li gruba göre anlamlı olarak düşük bulundu. KF ve NKFB'li bireylerde el kavrama kuvveti öncelikle izlem için önemli olup, üst ekstremité kas kuvveti hakkında bilgi vermektedir. Gelişme dönemindeki KF ve NKFB'li çocukların kronik hastalık sebebiyle kas gelişimini olumsuz yönde etkilemesi nedeni ile kas kuvvetinde azalmaya yol açmaktadır. Bu konuda KF ve NKFB li farklı yaş gruplarında ve farklı şiddette tutulumu olan daha fazla olgu ile yapılacak çalışmaların konuya daha iyi yön gösterceği düşünülmektedir. Ayrıca belirlenen kas

zayıflıklarına yönelik verilecek kuvvetlendirme egzersizlerinin pulmoner rehabilitasyon programında yer alması önemlidir.

7. Fonksiyonel egzersiz kapasitesini değerlendirmek amacıyla 6 DYT tüm bireylere uygulandı. Altı DYT sonucunda, yürüme mesafe değerleri yanısıra eforla birlikte ortaya çıkan dispne semptomunun değerlendirilmesinin önemli olduğu gösterilmiştir.
8. Genel olarak NKFB'li bireylerde postüral etkilenimler KF ve sağlıklı bireylere göre daha fazla olduğu bulundu ancak KF'li bireylerle benzer postür bozukluğu özelliklerine sahipti. Özellikle KF'li bireylerde göğüs kafesinin postüral etkilenimleri anlamlı olarak daha yüksek bulundu. KF ve NKFB'li bireylerin pulmoner rehabilitasyon programlarına mutlaka postür egzersizleri erken dönemde dahil edilmelidir. Çalışmaya dahil edilen sağlıklı bireylerin diğer iki hastalık grubuna göre başın postüral etkilenimleri daha fazlaydı. Bu sonuçlar doğrultusunda sağlıklı bireylere de gelişebilecek kas iskelet sistemi problemlerine karşı postür egzersizleri verilmesi gerekmektedir.
9. Depresyon ve sosyal anksiyete düzey sonuçları incelendiğinde üç grup arasında anlamlı fark bulunmadı. Bu sonucun tüm hasta olgularda anksiyete- depresyon değerlerinin normal sınırlar içerisinde olması ve hastalık şiddetinin hafif tutulm göstermesine dayandırmaktayız. Ancak KF ve NKFB'li çocuk ve adölesanlarda kronik hastalığın birey ve yakınları üzerindeki olumsuz etkileri nedeni ile depresyon ve anksiyete bozukluğun değerlendirilmesi önem taşımaktadır.
10. KF ve NKFB'li çocuk ve adölesanlarda sağlıklı akranlarına göre yaşam kalitelerinin olumsuz yönde etkilendiği bulundu.

Sonuç olarak; KF ve NKFB'li olgularda göğüs ekspansiyonu, el kavrama kuvveti, postür ve yaşam kalitesinin etkilendiği bulundu. Bu sonuçlar, pulmoner rehabilitasyon programlarına solunum, aerobik ve kuvvetlendirme egzersizleri ile birlikte erken dönemde postür egzersizlerinin yer alması gerektiğini desteklemektedir. Aynı zamanda sağlıklı çocuklarda da kas-iskelet sistemi problemlerinin erken dönemde büyüme ve gelişme özelliklerini dikkate alarak fiziksel uygunluğu ve postürü geliştirici egzersiz programlarının planlanmasında yapılacak ayrıntılı değerlendirmeler önem taşıyacaktır.

7. KAYNAKLAR

1. Elbasan B, ve ark. Göğüs fizyoterapisi ve aerobik egzersiz eğitimi programı uygulanan kistik fibrozisli çocukların tedavi öncesi ve sonrası hemodinamik yanıtlarının karşılaştırılması. Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi. 2012; 38: (1) 35-40, 2012.
2. Dr.Nural Kiper, Dr.Ebru Yalçın. Kistik Fibrozis, STED,2003; cilt 12,sayı 4,133.
3. Coakley RD, Boucher RC. Pathophysiology: epithelial cell biology and ion channel function in the lung, sweat gland and pancreas In: Hodson M, Geddes D, Bush A, editors. Cystic fibrosis. 3rd ed. London: Hodder Arnold, 2007; p. 59-68.
4. Elborn JS, Shale D. Lung Injury. S.Dennis. Cystic Fibrosis London: BMJ. Publishing Group. 1996;62-79.
5. Robinson M, Bye PT. Mucociliary clearance in cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol. 2002; 33: 293-306.
6. Dassios T, Katelari A, Doudounakis S, Mantagos S, Dimitriou G. Respiratory muscle function in patients with cystic fibrosis. Pediatric Pulmonology. 2013; 48; 865–873.
7. Arıkan H,Yatar İ, et al. A comparison of respiratory and peripheral muscle strength, functional exercise capacity, activities of daily living and physical fitness in patients with cystic fibrosis and healthy subjects. Res Dev Disabil. 2015 Oct-Nov;45-46: 147-56.
8. Ratjen F, Bell SC, Rowe SM, Goss CH, Quittner AL, Bush A. Cystic fibrosis. Nat Dis Primers. 2015; 1: 15010.
9. De Boeck K, Amaral MD. Progress in therapies for cystic fibrosis. Respir Med. 2016 Aug;4(8):662-674.
10. Tuğay BU, Arıkan H, Özçelik U. Kistik fibrozisli çocuklarda pulmoner fonksiyonlar ve vücut kompozisyonu ile kas kuvveti arasındaki ilişki. Fizyoter Rehabil. 2004;15(2):47-54.
11. De Meer K, Gultmans VAM, van der Laag J. Peripheral muscle weakness and exercise capacity in children with cystic fibrosis. Am J Respir Crit Care Med. 1999;159:748-754.
12. Fırıncı F, Işık S, et al. Adolesan Dönemde Tanı Alan Kistik Fibrozis Olgusu. DEU Tıp Fakültesi Dergisi. 2012; 26; 2, 125 – 129.
13. Barker A. Medical progress: bronchiectasis. New England Journal of Medicine 2002;346(18):1383–93.

14. Aznarez I, Zielenski J, Rommens JM, Blencowe BJ, Tsui LC. Exon skipping through the creation of a putative exonic splicing silencer as a consequence of the cystic fibrosis mutation R553X. *J Med Genet* 2007; 44: 341–46.
15. Neves PC, Guerra M, Ponce P, Miranda J, Vouga L. Noncystic fibrosis bronchiectasis. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery* 2011; 13:619–25.
16. Swaminathan S, Kuppurao KV, Somu N, Vijayan VK. Reduced exercise capacity in non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Indian J Pediatr.* 2003;70(7):553-6.
17. Massery M. Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to cystic fibrosis. *J R Soc Med* 2005;98(Suppl. 45):55–66.
18. Jacques PS et al. Six-minute walk distance is not related to quality of life in patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis. *J Bras Pneumol.* 2012 May-Jun;38(3):346-55.
19. Özçelik U. Kistik fibrozis hastalığında etyopatogenez, klinik ve tanı. *Hacettepe Tıp Dergisi.* 2003;32(1):13-19.
20. Özçelik U. Erişkinde kistik fibrozis. *Hacettepe Tıp Dergisi.* 2003;32(2):99-108.
21. Nikolaizik WH, Simon H-U, Iseli P, et al. Effect of 3 weeks' rehabilitation on neutrophil surface antigens and lung function in cystic fibrosis. *Eur Respir J.* 2000;15:942-948.
22. Cheng SH, Gregory RJ, Marshall J et al. Defective intracellular transport and processing of CFTR is the molecular basis of most cystic fibrosis. *Cell.* 1990 Nov 16;63(4):827-34
23. Riordan JR. CFTR function and prospects for therapy. *Annu Rev Biochem* 2008; 77:701–726.
24. Boucher RC. New concepts of the pathogenesis of cystic fibrosis lung disease. *Eur Respir J* 2004; 23:146–158.
25. O'Sullivan BP, Freedman SD. Cystic fibrosis. *Lancet* 2009; 373:1891–1904.
26. Carrie A. Schram MD CCFP. Atypical cystic fibrosis. *Can Fam Physician* 2012;58:1341-5.
27. Boyle, M.P. Nonclassic cystic fibrosis and CFTR-related diseases. *Current Opinion in Pulmonary Medicine* 2003; 9 (6), 498-503.

28. Kris De Boeck, Francois Vermeulen, Lieven Dupont. The diagnosis of cystic fibrosis. *Presse Med.* 2017; 46: e97–e108
29. Gibson LE, Cooke RE. A test for concentration of electrolytes in sweat in cystic fibrosis of the pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis. *Pediatrics* 1959; 23: 545-9.
30. Castellani C, Southern KW, Brownlee K, Dankert Roelse J, Duff A, Farrell M, et al. European best practice guidelines for cystic fibrosis neonatal screening. *J Cyst Fibros* 2009;8:153–73.
31. Hodson, M., Bush, A., Geddes, D. (2007). *Diagnosis of Cystic Fibrosis*. Third Edition. USA: CRC Press, 2007.
32. Leigh MW. Diagnosis of CF despite normal or borderline sweat chloride. *Paediatr Respir Rev* 2004; 5: 357-9.
33. LeGrys VA, Applequist R, Briscoe DR, et al. Clinical Laboratory Standards Institute (CLSI). *Sweat testing: Sample Collection and Quantitative Analysis: Approved Guideline*. Third edition, Clinical Laboratory Standards Institute, 2009.
34. Guidelines for the performance of the sweat test for the investigation of cystic fibrosis in the UK 2nd Version. March 2014.
35. Knowles MR, Paradiso AM, Boucher RC. In vivo nasal potential difference: techniques and protocols for assessing efficacy of gene transfer in cystic fibrosis. *Hum Gene Ther.* 1995;6:445- 55.
36. Knowles MR, Gatzky J, Boucher R. Relative ion permeability of normal and cystic fibrosis nasal epithelium. *J Clin Invest.* 1986;71:1410-8.
37. Rosenstein BJ, Cutting GR. The diagnosis of cystic fibrosis: a consensus statement. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Panel. *J Pediatr.* 1998;132:589-95.
38. Schuler D, Sermet-Gaudelus I, Wilschanski M, Ballmann M, Dechaux M, Edelman A, Hug M, Leal T, Lebacqz J, Lebecque P, Lenoir G, Stanke F, Wallemacq P, Tummler B, Knowles MR. Basic protocol for transepithelial nasal potential difference measurements. *J Cyst Fibros.* 2004;3:151-5.
39. Doğru D. Kistik fibroziste tanı. *Katkı Pediatri Dergisi* 2002;23:209-17.

40. Farrell, P.M., Rosenstein, B.J., White, T.B., Accurso, F.J., Castellani, C., Cutting, G.R. ve diğeri. Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Foundation consensus report. *The Journal of Pediatrics*, 2008; 153: (2), S4-S14.
41. Le Drévo MA, Benz N, Kerbiriou M, et al. Annexin A5 increases the cell surface expression and the chloride channel function of the DeltaF508-cystic fibrosis transmembrane regulator. *Biochim Biophys Acta* 2008; 1782: 605-14.
42. Kerem B, Rommens JM, Buchanan JA, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: genetic analysis. *Science* 1989; 245: 1073-80.
43. Castellani C, Cuppens H, Macek M Jr, et al. Consensus on the use and interpretation of cystic fibrosis mutation analysis in clinical practice. *J Cyst Fibros* 2008; 7: 179-96.
44. Rommens JM, Iannuzzi MC, Kerem B, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: chromosome walking and jumping. *Science* 1989; 245: 1059-65.
45. Gadsby DC, Vergani P, Csanády L. The ABC protein turned chloride channel whose failure causes cystic fibrosis. *Nature* 2006; 440: 477-83.
46. Abdel Rahman H, Abdul Wahab A, Abdel Rahman MO, Mostafa OA. Faecal elastase-1 concentration in cystic fibrosis patients with CFTR I1234V mutation. *Acta Paediatr* 2006; 95: 1066-9.
47. Walkowiak J, Sands D, Nowakowska A, et al. Early decline of pancreatic function in cystic fibrosis patients with class 1 or 2 CFTR mutations. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; 40: 199-201.
48. Stalvey MS, Muller C, Schatz DA, et al. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator deficiency exacerbates islet cell dysfunction after beta-cell injury. *Diabetes* 2006; 55: 1939-45.
49. Krysa J, Steger A. Pancreas and cystic fibrosis: the implications of increased survival in cystic fibrosis. *Pancreatology* 2007; 7: 447-50.
50. Stalvey MS, Muller C, Schatz DA, et al. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator deficiency exacerbates islet cell dysfunction after beta-cell injury. *Diabetes* 2006; 55: 1939-45.

51. Colombo C, Russo MC, Zazzeron L, Romano G. Liver disease in cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 43: S49-55.
52. Colombo C. Liver disease in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 2007; 13: 529-36.
53. Jouret F, Devuyst O. CFTR and defective endocytosis: new insights in the renal phenotype of cystic fibrosis. *Pflugers Arch* 2009; 457: 1227-36.
54. Tutar E, Boran P, et al. Kistik Kibrozisli Hastalarda Psödo-Bartter Sendromu. *Türkiye Çocuk Hast Derg / Turkish J Pediatr Dis* 2012; 6(4): 206-210
55. Littlewood JM, Wolfe SP, Conway SP. Diagnosis and treatment of intestinal malabsorption in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2006; 41: 35-49.
56. Greger R. Role of CFTR in the colon. *Annu Rev Physiol* 2000; 62: 467-91.
57. Hardy KA, Wolfson MR, Schidlow DV, Shaffer TH. Mechanics and energetics of breathing in newly diagnosed infants with cystic fibrosis: effect of combined bronchodilator and chest physical therapy. *Pediatr Pulmonology*, 1989; 6(2): 103-8.
58. Phillips B, David J. Management of the chest in cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine Supplement*, 1987; No: 15 Volume 80.
59. Franco LP, Camargos PA, Becker HM, Guimaraes RE. Nasal endoscopic evaluation of children and adolescents with cystic fibrosis. *Braz J Otorhinolaryngol*, 2009; 75: 806-13.
60. Wiatrak BJ, Myer CM, Cotton RT. Cystic fibrosis presenting with sinus disease in children. *Am J Dis Child*, 1993; 147: 258-60.
61. Elmas C. Kistik fibroziste diğer sistem belirti ve bulguları. *Katkı Pediatri Dergisi*, 2002; 23: 179-96.
62. Ryan MW. Disease associated with chronic rhinosinusitis: what is the significance? *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, 2008; 16: 231-6.
63. Mainz Jg, Koitschev A. Management of chronic rhinosinusitis in CF. *J Cyst Fibros* 2009; 8: 10-14.
64. Balfour IM, Elborn JS. Clinical aspects of cystic fibrosis. In: Hodson, Geddes D, Bush A; eds. *Cystic fibrosis*. London, Hodder Arnold, 2007; 3: 137-291.
65. Raljen F, Döring G. Cystic Fibrosis. *Lancet*, 2003; 361: 681-689.

66. Davis PD. Pulmonary disease in cystic fibrosis. In: Chernick U, Boat T, Wilmott R, Bush A; eds. *Kendig's Disorders of Respiratory Tract in Children*. 7th ed. Philadelphia: Saunders, 2006; 873-887.
67. Merlo CA, Boyle MP. Modifier genes in cystic fibrosis lung disease. *J Lab Clin Med* 2003; 141: 237-241.
68. Türk Toraks Derneği Kistik Fibrozis Tanı ve Tedavi Rehberi, 2011; 1-115.
69. Mastella G, Rainisio M, Harms HK, et al. Allergic broncho pulmonary aspergillosis in cystic fibrosis. A European epidemiological study. *Epidemiologic Registry of Cystic Fibrosis. Eur Respir J* 2000; 16: 464-471.
70. Rosenstein BJ, Langbaum TS, Winn K. Unexpected diagnosis of cystic fibrosis at autopsy. *South Medical Journal*, 1984 Nov;77(11):1383-5.
71. O'Sullivan, B.P., Freedman, S.D. Cystic fibrosis, *Lancet*, 2009; 30:1891-1904.
72. Lykavieris P, Bernard O, Handchouel M. Neonatal cholestasis as the presenting feature in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1996; 75: 67-70.
73. Pekcan S, Kose M, Dogru D, et al. A 4-month old boy with acrodermatitis enteropathica like symptoms. *Eur J Pediatr* 2009; 168: 119-121.
74. Lykavieris P., Bernard O., Hadchouel M. Neonatal cholestasis as the presenting feature in cystic fibrosis. *Arch. Dis. Child.*, 1996; 75:67-70.
75. Orenstein D. Exercise tolerance and exercise conditioning in children with chronic lung disease. *J Pediatr*. 1988 Jun;112(6):1043-7.
76. Scott RB, O'Loughlin EV, Gall DG. Gastroesophageal reflux in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 1985 Feb;106(2):223-7.
77. Vinocur CD, Marmon L, Schidlow DV, Weintraub WH. Gastroesophageal reflux in the infant with cystic fibrosis. *Am J Surg*. 1985 Jan;149(1):182-6.
78. Malfroot A, Dab I. New insights on gastro-oesophageal reflux in cystic fibrosis by longitudinal follow up. *Arch Dis Child*. 1991 Nov;66(11):1339-45.
79. Colombo C, Crosignani A, Battezzati PM. Liver involvement in cystic fibrosis. *J Hepatol* 1999; 31: 946-954.

80. Cohn JA, Strong TV, Picciotto MR, et al. Localization of the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator in human bile duct epithelial cells. *Gastroenterology* 1993; 105: 1857-1864.
81. Colombo C, Russo MC, Zazzeron L, et al. Liver disease in cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 43: S 49-55.
82. Akata D, Akhan O, Ozcelik U, et al. Hepatobiliary manifestations of cystic fibrosis in children: correlation of C T and US G findings. *Eur J. Radiol.* 2002; 41: 23-33.
83. Kose M, Pekcan S, Ozcelik U, et al. An epidemic of pseudo-Bartter syndrome in cystic fibrosis patients. *Eur J Pediatr* 2008; 167: 115-116.
84. Aswani N, Taylor CJ, McGaw J, et al. Pubertal growth and development in cystic fibrosis: a retrospective review. *Acta. Paediatr.* 2003; 92: 1029-1032.
85. Kelly A, Moran A. Update on cystic fibrosis-related diabetes. *J Cyst Fibros* 2003;12:318–331.
86. Rowland M, Bourke B. Liver disease in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 2011;17:461–466.
87. Javier RM, Jacquot J. Bone disease in cystic fibrosis: What's new? *Joint Bone Spine.* 2011; 78: 445-50.
88. Plant BJ, Goss CH, Plant WD, Bell SC. Management of comorbidities in older patients with cystic fibrosis. *Lancet Respir Med* 2013; 1:164–174.
89. Stalvey MS, Clines GA. Cystic fibrosis-related bone disease: insights into a growing problem. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes* 2013; 20:547–552.
90. Conwell LS, Chang AB. Bisphosphonates for osteoporosis in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2014; 3:CD002010.
91. Haworth CS, Webb AK, Egan JJ, Selby PL, et al. Bone histomorphometry in adult patients with cystic fibrosis. *Chest* 2014; 118:434–439.
92. Conway SP. Impact of lung inflammation on bone metabolism in adolescents with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev.* 2001 Dec;2(4):324-31.

93. Sermet-Gaudelus I, Souberbielle JC, Ruiz JC, Vrielynck S, et al. Low bone mineral density in young children with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2007; 175:951–957.
94. Paccou J, Zeboulon N, Combescure C, et al. The prevalence of osteoporosis, osteopenia, and fractures among adults with cystic fibrosis: a systematic literature review with meta-analysis. *Calcif Tissue Int* 2010; 86:1–7.
95. Botton E, Saraux A, Laselve H, Jousse S, Le Goff P. Musculoskeletal manifestations in cystic fibrosis. *Joint Bone Spine*.2003 Sep; 70(5):327-35.
96. Kistik Fibrozis Tanı ve Tedavi Rehberi. *Türk Toraks Dergisi*, 2011; 12 (2), 008-012.
97. Yalçın, E. (2007) Kistik Fibroziste Klinik Bulgular ve Tanı: İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri.
98. Çetin, İ. Kistik Fibroziste Solunum Sistemi Belirtileri. *Katkı Pediatri Dergisi* 2002; 23:150-156.
99. Doring, G., Flume, P., Heijerman, H., et al. Treatment of lung infection in patients with cystic fibrosis: current and future strategies. *Journal of Cystic Fibrosis*, 2012; 11 (6): 461-479.
100. Duncan FG. Mucoactive Agents for Airway Mucus Hypersecretory Diseases. *Respir Care* 2007; 52: 1176-93.
101. Faro A, Mallory GB, Visner GA, et al. American Society of Transplantation Executive Summary on Pediatric Lung Transplantation. *American Journal of Transplantation* 2007; 7: 285-92.
102. Aurora P, Carby Martin, Sweet S. Selection of cystic fibrosis patients for lung transplantation. *Cur Opin Pulm Med* 2008; 14: 589-94.
103. Benden C. Pediatric lung transplantation. *J Thorac Dis* 2017;9(8):2675-2683.
104. Türk Toraks Derneği. Kistik Fibrozis Tanı ve Tedavi Rehberi. *Türk Toraks Dergisi*, 2011; 12:(2), 1-140.
105. Matel, J.L. Nutritional Management of Cystic Fibrosis. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition* 2012; 36: (1), 60S-67S.

106. Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. *J Am Diet Assoc.* 2008;108:832–839.
107. Armstrong, D.K., Cunningham, S., Davies, J.C., vAlton, E.W. Gene therapy in cystic fibrosis. *Archives of Disease in Childhood*, 2014; 99:(5), 465-468.
108. Türk Toraks Derneği Kistik Fibrozis Tanı ve Tedavi Rehberi. *Türk Toraks Dergisi*, 2011; 12:(2), 127-129.
109. Laënnec RTH. On mediate auscultation, or a treatise on the diagnosis of diseases of the lungs and heart. Paris: J.-A. Brosson et J.-S. Chaudé; 1819.
110. Dagli E. Non cystic fibrosis bronchiectasis. *Paediatric Respiratory Reviews* 2000; 1: 64–70. 2.
111. Arıbaş OK, Görmüş N. Bronşektazi: cerrahi uygulanan 39 olgunun değerlendirilmesi. *T Klin J Med Sci* 2002; 22: 24–30.
112. Gerçek H, et al. Bronşektazili 50 Pediatrik Olgunun Değerlendirilmesi. *Toraks Dergisi* 2006; 7(2): 101-104.
113. Sayır F., et al. İlginç Bir Bronşektazi Olgusu. *Van Tıp Dergisi*: 2011; 18 (1):45-48.
114. Pamela J. McShane, et al. Non-Cystic Fibrosis Bronchiectasis. *American journal of respiratory and critical care medicine* 2013; vol 188.
115. Pifferi M, Caramella D, Bulleri A, Baldi S, Peroni D, Pietrobelli A, Boner AL. Pediatric bronchiectasis: correlation of HRCT, ventilation and perfusion 72 scintigraphy, and pulmonary function testing. *Pediatr pulmonol* 2004; 38: 298–303.
116. Goeminne, P., Dupont, L. Non-cystic fibrosis bronchiectasis: diagnosis and management in 21st century. *Postgraduate Medical Journal*, 2010; 86:(1018), 493-501.
117. Kapur, N., Karadag, B. Differences and similarities in non-cystic fibrosis bronchiectasis between developing and affluent countries. *Paediatric Respiratory Reviews*, 2011;12:(2), 91-96.

118. İnal, A., Karakoç, G.B., Yılmaz, M., ve ark. Kistik Fibrozis-dışı Bronşektazili Çocukların Klinik ve Radyolojik Özellikleri. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2009;52: 20-24.
119. Boyton, R.J., Smith, J., Jones, M., Reynolds, C., et al. Human leucocyte antigen class II association in idiopathic bronchiectasis, a disease of chronic lung infection, implicates a role for adaptive immunity. Clinical and Experimental Immunology, 2008; 152:(1), 95-101.
120. Yenigün, B.M., Cangır, A.K. (2012) Çocukluk Çağı Bronşektazisi.
121. Karadag, B. Çocukluk Döneminde Bronşiektazi: Tanı ve Tedavisi. Türkiye Klinikleri Journal of Pediatrival Sciences, 2006;2: (3), 15-19.
122. Barker AF. Bronchiectasis. N Engl J Med 2002; 346: 1383–1393.
123. Lichter JP. Bronşektazi. In: Bardow RA, Ries AL, Morris TA, editors. Göğüs hastalıklarında klinik problemler el kitabı. İstanbul: Lippincott Williams and Wilkins 2008: 306–313.
124. King PT. The pathophysiology of bronchiectasis. Int J Chron Obstruct Pulmon Dis 2009; 4: 411–419.
125. Watt AP, Brown V, Courtney J, et al. Neutrophil apoptosis, proinflammatory mediators and cell counts in bronchiectasis. Thorax 2004; 59: 231–236.
126. Lakser O. Bronchiectasis. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, Stanton BF, editors. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia: WB Saunders, 2007: 1800–1801.
127. Onen, Z.P., Gulbay, B.E., Sen, E., Yildiz, O.A., et al. Analysis of the factors related to mortality in patients with bronchiectasis. Respiratory Medicine, 2007;101:(7), 1390-1397.
128. Ferkol TW, Davis PB. Bronchiectasis and bronchiolitis obliterans. In: Taussig LM, Landau LI, Le Souef PN, Morgan WJ, Martinez FD, Sly PD, editors. Pediatric respiratory medicine Missouri: Mosby Inc, 1999: 784–789.
129. O'Regan AW, Berman JS. Bronchiectasis. In: Crapo JD, Glassroth J, Karlinsky JB, King TE, editors. Baum's Textbook of Pulmonary Diseases. 7th ed. USA: Lippincott Wiliams and Wilkins, 2004: 257–276.

130. Hazinski TA. Bronchiectasis. In: Rudolph CD, Rudolph AM, editors. Rudolph's Pediatrics. 21st ed. USA: Mcgraw Hill, 2002: 1948–1949.
131. Karadağ B. Bronşektazi ve bronşiolitis obliterans. In: Dağlı E, Karakoç F, editors. Çocuk göğüs hastalıkları, İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri 2007: 197–202.
132. Ofluğlu, R. Bronşektazi Tedavisindeki Son Gelişmeler. Solunum Hastalıkları, 2008;19:83-88.
133. Button M. et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. Respirology 2016; 21: 656-667.
134. Dodd ME, Prasad SA. Physiotherapy management of cystic fibrosis. Chronic Respiratory Disease 2005; 2: 139-149.
135. ElMaraachli et al. Using cystic fibrosis therapies for non-cystic fibrosis bronchiectasis. Clin Chest Med. 2016 Mar; 37(1):139-46.
136. Tattersall R, Walshaw MJ. Posture and Cystic Fibrosis. Journal of the Royal Society of Medicine. 2003; 96: 18-22.
137. Claudia S. Schindel, MsC1, Patr_icia X.et al. Physical Exercise Recommendations Improve Postural Changes Found in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial.(J Pediatr 2015;166:710-16).
138. C. A. Limaa, et al. Six-minute walk test as a determinant of the functional capacity of children and adolescents with cystic fibrosis: A systematic review. Respiratory Medicine. 2018; 137: 83-88.
139. Nixon, P.A., Orenstein, D.M., Kelsey, S.F., Doershuk, C.F. The Prognostic Value of Exercise Testing In Patients With Cystic Fibrosis. The New England Journal of Medicine, 1992;327:(25), 1785-1788.
140. Türk Toraks Derneği Kistik Fibrozis Tanı ve Tedavi Rehberi, 2011; 115-120.
141. Bahali K, Gedik AH, Bilgic A, et al. The relationship between psychological symptoms, lung function and quality of life in children and adolescents with non-cystic fibrosis. General Hospital Psychiatry. 2017; 36: 528-532.
142. Gardner RM, Hankinson JL. Standardization of spirometry (American Thoracic Society). J Occup Med. 1988 Mar;30(3):272-3.

143. J. Stocks, P.D. Sly, M.G. Morris, U. Frey. Standards for infant respiratory function testing: what(ever) next?. *European Respiratory Journal*. 2000; 16: 581±584.
144. Rose J. , Gamble J. , Schultz A. , Lewiston N. Low back pain and spinal deformity in cystic fibrosis. *American Journal of Disease of Children*. 1987; 141: 1313-1316.
145. Normand MC, Descarreaux M, Harrison DD, Harrison DE, Perron DL, Ferrantelli JR, Janik TJ. Three dimensional evaluation of posture in standing with the PosturePrint: an intra- and inter-examiner reliability study. *Chiropr Osteopat*. 2007;24:15:15.
146. Harrison DE, Janik TJ, Cailliet R, Harrison DD, Normand MC, Perron DL, Oakley PA. Upright static pelvic posture as rotations and translations in 3-dimensional from three 2-dimensional digital images: validation of a computerized analysis. *J Manipulative Physiol Ther*. 2008 Feb;31(2):137-45.
147. Rupper, GL. *Manuel of Pulmonary Function Testing* (7. Baskı). St Louis (MO): Mosby, 1998.
148. Domenech-Clar, R. , et al. Maximal Static Respiratory Pressures in Children and Adolescents. *Pediatric Pulmonology*, 2003; 35(2): 126-132.
149. Shechtman O, Gestewitz L, Kimble C. Reliability and validity of the DynEx dynamometer. *J Hand Ther* 2005; 18: 339-347.
150. Geiger R. et al. Six-Minute Walk Test in Children and Adolescents. *The Journal of Pediatrics*. 2007;150:395-9.
151. Kovacs M: Rating scale to assess depression in school aged children. *Açta Paedopsyhiatr* 1981; 46: 305- 315.
152. Kovacs M: THe Children's Depsession Inventory (CDI). *Psychopharmacol Bulletin* 1985; 21: 995-998.
153. Öy B. Çocuklar için depresyon ölçeği: Geçerlilik ve güvenirlik çalışması. *Türk Psikiyatri Dergisi* 1991; 2: 132-136.
154. La Greca AM, Dandes SK, Wick P et al: Development of the social anxiety scale for children: Reliability and concurrent validity. *J Clin Child Psychol*. 1988; 17: 84-91.
155. La Greca AM, Stone WL: Social anxiety scale for children revised: factor structure and concurrent validity. *J Clin Child Psychol*. 1993; 22: 17-27.

156. Demir T. , Demir D.E. , Türksoy N, Özmen E, Uysal Ö. Çocuklar İçin Sosyal Anksiyete Ölçe Ğinin Geçerlilik Ve Güvenilirliği. Düşünen Adam; 2000, 13 (1): 42-48.
157. Varni JW, Seid M, Kurtin PS. The PedsQLTM 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory TM version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations. Med Care. 2001; 39: 800-812.
158. Shwachman H. Long term study of 105 patients with cystic fibrosis. American Journal of Disease of Children. 1958; 96: 6.
159. Tuğay B.U. , Arıkan H. , Özçelik U. Kistik fibrozisli çocuklarda pulmoner fonksiyonlar ve vücut kompozisyonu ile kas kuvveti arasındaki ilişki. Fizyoter Rehabil. 2004;15(2):47-54.
160. Custers, J.W.H., Arets, H.G.M., Engelbert, R.H.H., Kooijmans, F.T.C., van der Ent, C.K., Helden, P.J.M. Thoracic excursion measurement in children with cystic fibrosis. Journal of Cystic Fibrosis. 2005; 4: 129-133.
161. Özipek M. (2016). *Kistik Fibrozisli, Bronşektazili Ve Sağlıklı Çocuk Ve Adölesanların Postür, Fonksiyonel Kapasite Ve Günlük Yaşam Aktivitelerinin Karşılaştırılması*. YüksekLisans Tezi. Hacettepe Üniversitesi. Ankara.
162. Arıkan H. , Yatar İ. , Kutukcu C. E. , Aribas Z. , Sağlam M. 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, 147–156.
163. Dinç et al. Psychiatric morbidity and quality of life in children and adolescents with cystic fibrosis. The Turkish Journal of Pediatrics 2018; 60: 32-40.
164. Vendrusculo F.M. et al. Inspiratory Muscle Strength and Endurance in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis. Respir Care. 2016 Feb; 61(2): 184-91.
165. O'Neill S. , Leahy F. , Pasterkamp H. , Tal A. The effects of chronic hyperinflation, nutritional status, and posture on respiratory muscle strength in cystic fibrosis. Am Rev Respir Dis. 1983 Dec;128(6):1051-4.
166. Donadio et al. Six-Minute Walk Test Results Predict Risk of Hospitalization for Youths with Cystic Fibrosis: A 5-Year Follow-Up Study. J Pediatr 2017 Mar; 182:204-209.

167. Elkin et al. Relationship of skeletal muscle mass, muscle strength and bone mineral density in adults with cystic fibrosis. *Clinical Science*. 2000; 99: 309–314.
168. Del Corral et al. Effectiveness of a Home-Based Active Video Game Programme in Young Cystic Fibrosis Patients. *Respiration*. 2018; 95(2):87-97.
169. Pereira FM et al. Functional performance on the six-minute walk test in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol*. 2011;37(6):735-744.
170. Rosário JL. Biomechanical assessment of human posture: a literature review. *J Bodyw Mov Ther*. 2014 Jul;18(3):368-73.
171. Özyürek et al. Three-dimensional evaluation of pelvic posture in adolescents with and without a history of low back pain. *Turk J Med Sci* (2017) 47: 1885-1893.
172. Schindel et al. Physical Exercise Recommendations Improve Postural Changes Found in Children and Adolescents with Cystic Fibrosis: A Randomized Controlled Trial. *J Pediatr* 2015 Mar;166(3):710-6.
173. Penafortes et al. Association among posture, lung function and functional capacity in cystic fibrosis. *Rev Port Pneumol*. 2013 Jan-Feb;19(1):1-6.
174. Özyürek S. , Bayraktar D. , Genç A. Are the alterations in body posture related to decreased trunk muscle endurance in healthy young adults? *J Back Musculoskelet Rehabil*. 2018;31(3):431-436.
175. M. Vandeleur et al. Quality of life and mood in children with cystic fibrosis: Associations with sleep quality. *J Cyst Fibros* (2017).
176. Bahali K et al. The relationship between psychological symptoms, lung function and quality of life in children and adolescents with non-cystic fibrosis bronchiectasis. *General Hospital Psychiatr*, 2014 Sep-Oct;36(5):528-32.

8. EKLER

Ek 1. Hasta Değerlendirme Formu

Ek 2. Çocuklar için Depresyon Envanteri

Ek 3. Çocuklar için Sosyal Anksiyete Ölçeği

Ek 4. Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeği-Çocuk Versiyonu 5-7 yaş

Ek 5. Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeği-Çocuk Versiyonu 8-12 yaş

Ek 6. Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeği-Çocuk Versiyonu 13-18 yaş

Ek 7. Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeği-Aile Versiyonu 5-7 yaş

Ek 8. Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeği-Aile Versiyonu 8-12 yaş

Ek 9. Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeği-Aile Versiyonu 13-18 yaş

Ek 10. Etik Kurul Onayı 1.

Ek 11. Etik Kurul Onayı 2.

Ek 12. Bilgilendirilmiş Onam Formu Aile Örneği

Ek 13. Bilgilendirilmiş Onam Formu Çocuk Örneği

Ek 14. Özgeçmiş

EK 1. HASTA DEĞERLENDİRME FORMU

Form No:

Değerlendirme Tarihi:

Demografik Bilgiler

Adı-Soyadı:

Cinsiyet:

Yaş:

Boy:

Kilo:

Vücut Kitle İndeksi:

Özgeçmiş:

Soygeçmiş:

Hastalığın Süresi:

Ter Testi Değerleri:

Hastaneye Yatış Sıklığı:

Akut Alevlenme sayısı:

Kullanılan İlaç Bilgileri:

Nebülizatör Kullanımı:

Operasyon Öyküsü:

Göğüs Çevre Ölçümü

Yer	Normal	Derin İnspirasyon	Derin Ekspirasyon	Fark
Aksillar				
Epigastrik				
Subkostal				

Solunum Fonksiyon Testi

FVC:
FEV1:
FEV1/FVC:
PEF:
FEF %25-75 :

Solunum Kas Kuvveti**MİP:****MEP:****Periferik Kas Kuvveti Değerlendirmesi**

	Sağ	Sol
Sırt Ekstansiyonu		
Kalça Ekstansiyonu		
Omuz Fleksiyonu		
Omuz Abduksiyonu		
Diz Ekstansiyonu		
El Kavrama		

Fonksiyonel Durumunun Değerlendirilmesi

6 Dakika Yürüme Testi	metre
-----------------------	-------

6 Dakika Yürüme Testi	Kalp Hızı	Kan Basıncı	Oksijen Satürasyonu	Dispne (M.Borg)	Yorgunluk (M.Borg)
Test Öncesi					
Test Sonrası					

EK 2. ÇOCUKLAR İÇİN DEPRESYON ENVANTERİ

3. Ek 3: Çocuklar için Depresyon Ölçeği (Children's Depression Scale-CDI)

ÇOCUKLAR İÇİN DEPRESYON ÖLÇEĞİ (CHILDREN'S DEPRESSION INVENTORY - CDI)

Adı Soyadı :
Cinsiyeti :
Doğum Tarihi :

Tarih:
Okul :
Sınıf :

Sevgili Öğrenciler,

Aşağıda gruplar halinde bazı cümleler yazılıdır. Her gruptaki cümleleri dikkatlice okuyunuz. Her grup için, bugün dahil son iki hafta içinde size en uygun olan cümlelerin yanındaki sayıyı yuvarlak içine alınız.

- A) 1- Kendimi arada sırada üzgün hissederim.
2- Kendimi sık sık üzgün hissederim.
3- Kendimi her zaman üzgün hissederim.
- B) 1- İşlerim hiçbir zaman yolunda gitmeyecek.
2- İşlerimin yolunda gidip gitmeyeceğinden emin değilim.
3- İşlerim yolunda gidecek.
- C) 1- İşlerimin çoğunu doğru yaparım.
2- İşlerimin bir çoğunu yanlış yaparım.
3- Herşeyi yanlış yaparım.
- D) 1- Birçok şeyden hoşlanırım.
2- Bazı şeylerden hoşlanırım.
3- Hiçbir şeyden hoşlanmam.
- E) 1- Her zaman kötü bir çocuğum.
2- Çoğu zaman kötü bir çocuğum.
3- Arada sırada kötü bir çocuğum.
- F) 1- Arada sırada başıma kötü bir şeylerin geleceğini düşünürüm.
2- Sık sık başıma kötü bir şeylerin geleceğinden endişelenirim.
3- Başıma çok kötü şeylerin geleceğinden eminim.
- G) 1- Kendimden nefret ederim.
2- Kendimi beğenmem.

3- Kendimi beğenirim.

- H) 1- Bütün kötü şeyler benim hatam.
2- Kötü şeylerin bazıları benim hatam.
3- Kötü şeyler genellikle benim hatam değil.
- I) 1- Kendimi öldürmeyi düşünmem.
2- Kendimi öldürmeyi düşünürüm ama yapmam.
3- Kendimi öldürmeyi düşünüyorum.
- İ) 1- Her gün içimden ağlamak gelir.
2- Birçok günler içimden ağlamak gelir.
3- Arada sırada içimden ağlamak gelir.
- J) 1- Herşey her zaman beni sıkar.
2- Herşey sık sık beni sıkar.
3- Herşey arada sırada beni sıkar.
- K) 1- İnsanlarla beraber olmaktan hoşlanırım.
2- Çoğu zaman insanlarla beraber olmaktan hoşlanmam.
3- Hiçbir zaman insanlarla beraber olmaktan hoşlanmam.
- L) 1- Herhangi birşey hakkında karar veremem.
2- Herhangi birşey hakkında karar vermek zor gelir.
3- Herhangi birşey hakkında kolayca karar veririm.
- M) 1- Güzel / Yakışıklı sayılırım.
2- Güzel / Yakışıklı olmayan yanlarım var.
3- Çirkinim.
- N) 1- Okul ödevlerimi yapmak için her zaman kendimi zorlarım.
2- Okul ödevlerimi yapmak için çoğu zaman kendimi zorlarım.
3- Okul ödevlerimi yapmak sorun değil.
- O) 1- Her gece uyumakta zorluk çekerim.
2- Birçok gece uyumakta zorluk çekerim.
3- Oldukça iyi uyurum.
- Ö) 1- Arada sırada kendimi yorgun hissederim.
2- Birçok gün kendimi yorgun hissederim.
3- Her zaman kendimi yorgun hissederim.

- P) 1- Hemen hergün canım yemek yemek istemez.
2- Çoğu gün canım yemek yemek istemez.
3- Oldukça iyi yemek yerim.
- R) 1- Ağrı ve sızılardan endişe etmem.
2- Çoğu zaman ağrı ve sızılardan endişe ederim.
3- Her zaman ağrı ve sızılardan endişe ederim.
- S) 1- Kendimi yalnız hissetmem.
2- Çoğu zaman kendimi yalnız hissederim.
3- Her zaman kendimi yalnız hissederim.
- Ş) 1- Okuldan hiç hoşlanmam.
2- Arada sırada okuldan hoşlanırım.
3- Çoğu zaman okuldan hoşlanırım.
- T) 1- Birçok arkadaşım var.
2- Birçok arkadaşım var ama daha fazla olmasını isterim.
3- Hiç arkadaşım yok.
- U) 1- Okul başarımlı iyi.
2- Okul başarımlı eskisi kadar iyi değil.
3- Eskiden iyi olduđum derslerde çok başarısızım.
- Ü) 1- Hiçbir zaman diđer çocuklar kadar iyi olamıyorum.
2- Eğer istersem diđer çocuklar kadar iyi olurum.
3- Diđer çocuklar kadar iyiyim.
- V) 1- Kimse beni sevmez.
2- Beni seven insanların olup olmadıđından emin deđilim.
3- Beni seven insanların olduđundan eminim.
- Y) 1- Bana söyleneni genellikle yaparım.
2- Bana söyleneni çođu zaman yaparım.
3- Bana söyleneni hiçbir zaman yapmam.
- Z) 1- İnsanlarla iyi geçinirim.
2- İnsanlarla sık sık kavga ederim.
3- İnsanlarla her zaman kavga ederim.

EK 3. ÇOCUKLAR İÇİN SOSYAL ANKSİYETE ÖLÇEĞİ

ÇOCUKLAR İÇİN SOSYAL ANKSİYETE ÖLÇEĞİ (YENİLENMİŞ BİÇİM)

Aşağıda bazı cümleler ve yanlarında da bazı seçenekler verilmiştir. Her cümleyi okuduktan sonra, son bir ayı düşünerek bu cümle için size en uygun gelen seçeneği işaretleyin. Cümlelerin size uygunluğuna göre o cümleye 1-5 arasında bir puan verin. Cümledeki ifade size hiç uymuyorsa 1, çok az uyuyorsa 2, bazen uyuyorsa 3, çoğu zaman uyuyorsa 4, daima uyuyorsa 5'i işaretleyin.

1:hiçbir zaman 2:çok az 3:bazen 4:çoğu zaman 5:daima

Rakamların altındaki uygun kutucuğa X işareti koyun	1	2	3	4	5
1.Başka çocukların önünde yeni bir şey yapmaktan rahatsız olurum.					
2.Bana şaka yapılmasından rahatsız olurum.					
3.Tanımadığım çocukların yanında utanırım.					
4.Diğer çocuklar arkamdan konuşuyorlar diye düşünürüm.					
5.Yalnızca iyi tanıdığım çocuklarla konuşurum.					
6.Diğer çocuklar benim hakkımda ne düşünüyorlar diye endişelenirim.					
7.Diğer çocukların benden hoşlanmayacağından korkarım.					
8.İyi tanımadığım çocuklarla konuşurken rahatsız olurum.					
9.Diğer çocuklar benim hakkımda ne diyecekler diye endişelenirim.					
10.Yeni tanıştığım çocuklarla konuşurken rahatsız olurum.					
11.Diğer çocuklar benden hoşlanmıyorlar diye üzülürüm.					
12.Bir grup çocukla birlikteyken sessiz kalırım.					
13.Diğer çocuklar benimle alay ediyorlar diye düşünürüm.					
14.Başka bir çocukla tartışırsam, onun benden hoşlanmayacağından korkarım.					
15.Başkalarını evime çağdırmaktan çekinirim, çünkü hayır diyebilirler.					
16.Bazı çocukların yanındayken rahatsız olurum.					
17.İyi tanıdığım çocukların yanındayken bile utanırım.					
18.Başka çocuklarla birlikte oynamayı teklif etmek bana zor gelir.					

www.bilisseldavranisci.org

EK 4. ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ ÇOCUK FORMU 5-7 YAŞ

Ad Soyad:

Tarih:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ

Küçük Çocuk Değerlendirme Formu (5-7 yaş)

Görüşmeci için yönerge:

Şimdi sana bazı çocuklar için sorun olabilecek bazı şeyler hakkında sorular soracağım.

Bunların senin için ne kadar sorun olduğunu öğrenmek istiyorum.

Çocuğa şablonu gösterin ve okudukça tepkilerini işaretleyin.

Eğer bu senin için hiçbir zaman sorun olmuyorsa, gülen yüzü işaret et.

Eğer bu senin için bazen sorun oluyorsa, ortadaki yüzü işaret et.

Eğer bu senin için sık sık sorun oluyorsa asık yüzü işaret et.

Şimdi soruları okuyacağım. Bunların senin için ne kadar sorun olduğunu göstermek için şekilleri işaret et. Haydi bir örnek yapalım.

	Hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla
Parmaklarını şıklatmak senin için zor mudur?			

Çocuğun soruyu doğru cevaplayıp cevaplamadığını anlamak için parmaklarını şıklatmasını isteyin. Eğer cevapla hareket uyuşmuyorsa soruyu tekrarlayın.

Son birkaç haftadır yaptıklarını düşün.

Her cümleyi dinle ve bunun senin için ne derecede sorun olduğunu bana söyle.

Maddeyi okuduktan sonra şablonu gösterin, eğer çocuk duraklarsa ya da

nasıl cevap vereceğini bilmiyorsa yüzleri işaret ederek tepki seçeneklerini okuyun.

Fiziksel işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla
1. Yürümek sana zor gelir mi?	0	2	4
2. Koşmak sana zor gelir mi?	0	2	4
3. Spor ya da egzersiz yapmak sana zor gelir mi?	0	2	4
4. Büyük bir şey kaldırmak sana zor gelir mi?	0	2	4
5. Duş ya da banyo yapmak sana zor gelir mi?	0	2	4
6. Evdeki günlük işleri yapmak sana zor gelir mi? (oyuncaklarını toplamak gibi)	0	2	4
7. Bir yerin acır ya da ağrır mı?	0	2	4
8. Oyun oynamak için kendini yorgun hisseder misin?	0	2	4

Son haftalarda bunun senin için ne kadar sorun olduğunu bana söyle

Duygusal işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla
1. Korkmuş hisseder misin?	0	2	4
2. Üzgün hisseder misin?	0	2	4
3. Kızgın hisseder misin?	0	2	4
4. Uyumakta zorluk çeker misin?	0	2	4
5. Kendine ne olacağı konusunda endişelenir misin?	0	2	4

Başkaları ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla
1. Başka çocuklarla geçinmek senin için zor mudur?	0	2	4
2. Başka çocuklar seninle oynamak istemediklerini söylerler mi?	0	2	4
3. Diğer çocuklar seninle alay ederler mi?	0	2	4
4. Diğer çocukların yapabildikleri şeyleri yapamadığın olur mu?	0	2	4
5. Diğer çocuklarla oyun oynarken geri kalır mısın?	0	2	4

Okul ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Bazen	Sıklıkla
1. Sınıfta dikkatini toplamakta zorlanır mısın?	0	2	4
2. Bazı şeyleri unutur musun?	0	2	4
3. Derslerinden geri kalmamakta zorluk çeker misin?	0	2	4
4. Kendini iyi hissetmediğin için okula gidemediğin olur mu?	0	2	4
5. Doktora ya da hastaneye gittiğin için okula gidemediğin olur mu?	0	2	4

EK 5.ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ ÇOCUK FORMU (8-12 YAŞ)

Ad Soyad:

Tarih:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ

Çocuk Değerlendirme Formu (8-12 yaş)

Bir sonraki sayfada senin için sorun olabilecek durumların listesi bulunmaktadır.

Lütfen son bir aylık süre içinde her birinin senin için ne kadar sorun oluşturduğunu daire içine alarak belirt.

Eğer senin için hiçbir zaman sorun değilse	0
Eğer senin için nadiren sorun oluyorsa	1
Eğer senin için bazen sorun oluyorsa	2
Eğer senin için sıklıkla sorun oluyorsa	3
Eğer senin için hemen her zaman sorun oluyorsa	4

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur.

Eğer herhangi bir soruyu anlayamazsan lütfen yardım iste.

Son bir ay içinde aşağıdakiler senin için ne kadar sorun yarattı?

Sağlığım ve aktivitelerim ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Bir bloktan fazla yürümek bana zor gelir	0	1	2	3	4
2. Koşmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
3. Spor ya da egzersiz yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
4. Ağır bir şey kaldırmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
5. Kendi başıma duş ya da banyo yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
6. Evdeki günlük işleri yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
7. Bir yerim acır ya da ağrır	0	1	2	3	4
8. Enerjim azdır	0	1	2	3	4

Duygularım ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Korkmuş ya da ürkmüş hissedirim	0	1	2	3	4
2. Hüzünlü ya da üzgün hissedirim	0	1	2	3	4
3. Öfkeli hissedirim	0	1	2	3	4
4. Uyumakta zorluk çekerim	0	1	2	3	4
5. Bana ne olacağı konusunda endişelenirim	0	1	2	3	4

Başkaları ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Yaşıtlarımla geçinmekte sorun yaşıyorum	0	1	2	3	4
2. Yaşıtlarım benimle arkadaş olmak istemezler	0	1	2	3	4
3. Yaşıtlarım benimle alay eder	0	1	2	3	4
4. Yaşıtlarımın yapabildikleri şeyleri yapamam	0	1	2	3	4
5. Yaşıtlarımla oyun oynarken geri kalırım	0	1	2	3	4

Okul ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Sınıfta dikkatimi toplamakta zorlanırım	0	1	2	3	4
2. Bazı şeyleri unuturum	0	1	2	3	4
3. Derslerimden geri kalmamak için zorluk çekerim	0	1	2	3	4
4. Kendimi iyi hissetmediğim için okula gidemediğim olur	0	1	2	3	4
5. Doktora ya da hastaneye gittiğim için okula gidemediğim olur	0	1	2	3	4

EK 6. ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ ERGEN FORMU (13-18 YAŞ)

Ad Soyad:

Tarih:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ

Ergen Değerlendirme Formu (13-18 yaş)

Bir sonraki sayfada sizin için sorun olabilecek durumların listesi bulunmaktadır.

Lütfen son bir aylık süre içinde her birinin sizin için ne kadar sorun oluşturduğunu daire içine alarak belirtiniz.

Eğer sizin için hiçbir zaman sorun değilse	0
Eğer sizin için nadiren sorun oluyorsa	1
Eğer sizin için bazen sorun oluyorsa	2
Eğer sizin için sıklıkla sorun oluyorsa	3
Eğer sizin için hemen her zaman sorun oluyorsa	4

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur.

Eğer herhangi bir soruyu anlayamazsanız lütfen yardım isteyiniz.

Son bir ay içinde aşağıdakiler sizin için ne kadar sorun yarattı?

Sağlığım ve aktivitelerim ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Bir bloktan fazla yürümek bana zor gelir	0	1	2	3	4
2. Koşmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
3. Spor ya da egzersiz yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
4. Ağır bir şey kaldırmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
5. Kendi başıma duş ya da banyo yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
6. Evdeki günlük işleri yapmak bana zor gelir	0	1	2	3	4
7. Bir yerim acır ya da ağrır	0	1	2	3	4
8. Enerjim azdır	0	1	2	3	4

Duygularımla ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Korkmuş ya da ürkmüş hissedirim	0	1	2	3	4
2. Hüzünlü ya da üzgün hissedirim	0	1	2	3	4
3. Öfkeli hissedirim	0	1	2	3	4
4. Uyumakta zorluk çekerim	0	1	2	3	4
5. Bana ne olacağı konusunda endişelenirim	0	1	2	3	4

Başkaları ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Yaşıtlarımla geçinmekte sorun yaşıyorum	0	1	2	3	4
2. Yaşıtlarım benimle arkadaş olmak istemezler	0	1	2	3	4
3. Yaşıtlarım benimle alay eder	0	1	2	3	4
4. Yaşıtlarımın yapabildikleri şeyleri yapamam	0	1	2	3	4
5. Yaşıtlarıma ayak uydurmakta zorluk çekerim	0	1	2	3	4

Okul ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Sınıfta dikkatimi toplamakta zorlanırım	0	1	2	3	4
2. Bazı şeyleri unuturum	0	1	2	3	4

3. Derslerimden geri kalmamak için zorluk çekerim	0	1	2	3	4
4. Kendimi iyi hissetmediğim için okula gidemediğim olur	0	1	2	3	4
5. Doktora ya da hastaneye gittiğim için okula gidemediğim olur	0	1	2	3	4

Çocuğunuzun adı Soyadı:

Tarih:

EK 7. ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ AİLE FORMU 5-7 YAŞ

Çocuğunuzun adı soyadı:

Tarih:

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ

Küçük Çocuk Değerlendirme Formu (Anne-Baba) (5-7yaş)

Bir sonraki sayfada çocuğunuz için sorun olabilecek durumların listesi bulunmaktadır. Lütfen son bir aylık süre içinde herbirinin çocuğunuz için ne kadar sorun oluşturduğunu daire içine alarak belirtiniz.

Eğer çocuğunuz için hiçbir zaman sorun değilse	0
Eğer çocuğunuz için nadiren sorun oluyorsa	1
Eğer çocuğunuz için bazen sorun oluyorsa	2
Eğer çocuğunuz için sıklıkla sorun oluyorsa	3
Eğer çocuğunuz için hemen her zaman sorun oluyorsa	4

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur.

Eğer herhangi bir soruyu anlayamazsanız lütfen yardım isteyiniz.

Son bir ay içinde aşağıdakiler çocuğunuz için ne kadar sorun yarattı ?

Fiziksel işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Her zaman
1. Bir bloktan fazla yürümek	0	1	2	3	4
2. Koşmak	0	1	2	3	4
3. Spor ya da egzersiz yapmak	0	1	2	3	4
4. Ağır bir şey kaldırmak	0	1	2	3	4
5. Kendi başına duş ya da banyo yapmak	0	1	2	3	4
6. Evdeki günlük işleri yapmak	0	1	2	3	4
7. Acısının ya da ağrısının olması	0	1	2	3	4
8. Düşük enerji düzeyi	0	1	2	3	4

Duygusal işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Her zaman
1. Korkmuş ya da ürkmüş hissetmek	0	1	2	3	4
2. Hüzünlü ya da üzgün hissetmek	0	1	2	3	4
3. Öfkeli hissetmek	0	1	2	3	4
4. Uyumakta zorluk çekmek	0	1	2	3	4
5. Kendisine ne olacağı konusunda endişe duymak	0	1	2	3	4

Sosyal işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Her zaman
1. Yaşıtları ile geçinememesi	0	1	2	3	4
2. Yaşıtlarının onunla arkadaş olmak istememesi	0	1	2	3	4
3. Yaşıtları tarafından alay edilmesi	0	1	2	3	4
4. Yaşıtlarının yapabildiği şeyleri yapamaması	0	1	2	3	4
5. Yaşıtlarıyla oyun oynarken geri kalması	0	1	2	3	4

Okul ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Her zaman
1. Sınıfta dikkatini toplayamaması	0	1	2	3	4
2. Bazı şeyleri unutması	0	1	2	3	4
3. Derslerinden geri kalması	0	1	2	3	4
4. Kendini iyi hissetmediği için okula gidememesi	0	1	2	3	4
5. Doktora ya da hastaneye gittiği için okula gidememesi	0	1	2	3	4

EK 8. ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ EBEVEYN FORMU 8-12 YAŞ

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ

Çocuk Değerlendirme Formu (Anne-Baba) (8-12 yaş)

Bir sonraki sayfada çocuğunuz için sorun olabilecek durumların listesi bulunmaktadır.

Lütfen son bir aylık süre içinde her birinin çocuğunuz için ne kadar sorun oluşturduğunu daire içine alarak belirtiniz.

Eğer çocuğunuz için hiçbir zaman sorun değilse	0
Eğer çocuğunuz için nadiren sorun oluyorsa	1
Eğer çocuğunuz için bazen sorun oluyorsa	2
Eğer çocuğunuz için sıklıkla sorun oluyorsa	3
Eğer çocuğunuz için hemen her zaman sorun oluyorsa	4

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur.

Eğer herhangi bir soruyu anlayamazsanız lütfen yardım isteyiniz.

Son bir ay içinde aşağıdakiler çocuğunuz için ne kadar sorun yarattı?

Fiziksel işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Bir bloktan fazla yürümek	0	1	2	3	4
2. Koşmak	0	1	2	3	4

3. Spor ya da egzersiz yapmak	0	1	2	3	4
4. Ağır bir şey kaldırmak	0	1	2	3	4
5. Kendi başına duş ya da banyo yapmak	0	1	2	3	4
6. Evdeki günlük işleri yapmak	0	1	2	3	4
7. Acısının ya da ağrısının olması	0	1	2	3	4
8. Düşük enerji düzeyi	0	1	2	3	4

Duygusal işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Korkmuş ya da ürkmüş hissetmek	0	1	2	3	4
2. Hüzünlü ya da üzgün hissetmek	0	1	2	3	4
3. Öfkeli hissetmek	0	1	2	3	4
4. Uyku ile ilgili zorluklar	0	1	2	3	4
5. Kendisine ne olacağı konusunda endişe duymak	0	1	2	3	4

Sosyal işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Yaşlıları ile geçimi	0	1	2	3	4
2. Yaşlılarının onunla arkadaş olmak istememesi	0	1	2	3	4
3. Yaşlıları tarafından alay edilmesi	0	1	2	3	4
4. Yaşlılarının yapabildiği şeyleri yapamaması	0	1	2	3	4
5. Yaşlıları ile oyun oynarken geri kalması	0	1	2	3	4

Okul ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Sınıfta dikkatini toplayamaması	0	1	2	3	4
2. Bazı şeyleri unutması	0	1	2	3	4
3. Derslerinden geri kalması	0	1	2	3	4
4. Kendini iyi hissetmediği için okula gidememesi	0	1	2	3	4
5. Doktora ya da hastaneye gittiği için okula gidememesi	0	1	2	3	4

EK 9. ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ EBEVEYN FORMU 13-18 YAŞ

Bir sonraki sayfada çocuğunuz için sorun olabilecek durumların listesi bulunmaktadır.

Lütfen son bir aylık süre içinde her birinin çocuğunuz için ne kadar sorun oluşturduğunu daire içine alarak belirtiniz.

Eğer çocuğunuz için hiçbir zaman sorun değilse	0
Eğer çocuğunuz için nadiren sorun oluyorsa	1
Eğer çocuğunuz için bazen sorun oluyorsa	2
Eğer çocuğunuz için sıklıkla sorun oluyorsa	3
Eğer çocuğunuz için hemen her zaman sorun oluyorsa	4

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur.

Eğer herhangi bir soruyu anlayamazsanız lütfen yardım isteyiniz.

Son bir ay içinde aşağıdakiler çocuğunuz için ne kadar sorun yarattı?

Fiziksel işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Bir bloktan fazla yürümek	0	1	2	3	4
2. Koşmak	0	1	2	3	4
3. Spor ya da egzersiz yapmak	0	1	2	3	4
4. Ağır bir şey kaldırmak	0	1	2	3	4
5. Kendi başına duş ya da banyo yapmak	0	1	2	3	4
6. Evdeki günlük işleri yapmak	0	1	2	3	4
7. Acısının ya da ağrısının olması	0	1	2	3	4
8. Düşük enerji düzeyi	0	1	2	3	4

Duygusal işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Korkmuş ya da ürkmüş hissetmek	0	1	2	3	4
2. Hüzünlü ya da üzgün hissetmek	0	1	2	3	4
3. Öfkeli hissetmek	0	1	2	3	4
4. Uyku ile ilgili zorluklar	0	1	2	3	4
5. Kendisine ne olacağı konusunda endişe duymak	0	1	2	3	4

Sosyal işlevsellik ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Yaşıtları ile geçimi	0	1	2	3	4
2. Yaşıtlarının onunla arkadaş olmak istememesi	0	1	2	3	4
3. Yaşıtları tarafından alay edilmesi	0	1	2	3	4
4. Yaşıtlarının yapabildiği şeyleri yapamaması	0	1	2	3	4
5. Yaşıtlarına ayak uyduramaması	0	1	2	3	4

Okul ile ilgili sorunlar	Hiçbir zaman	Nadiren	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Sınıfta dikkatini toplayamaması	0	1	2	3	4
2. Bazı şeyleri unutması	0	1	2	3	4
3. Derslerinden geri kalması	0	1	2	3	4
4. Kendini iyi hissetmediği için okula gidememesi	0	1	2	3	4
5. Doktora ya da hastaneye gittiği için okula gidememesi	0	1	2	3	4

EK 10. ETİK KURUL ONAYI 1.

KARAR BİLGİLERİ	Karar No:2017/09-29	Tarih:27.04.2017
	Prof.Dr.Sema SAVCI'nın sorumlusu olduğu "Kistik Fibrozis Non-Kistik Fibrozis Bronşektazi Tanılı Olgular ve Sağlıklı Çocuklarda Postür, Fonksiyonel Egzersiz Kapasitesi, Kas Kuvveti" isimli klinik araştırmaya ait başvuru dosyası ve ilgili belgeler araştırmanın gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiş, etik açıdan çalışmanın gerçekleştirilmesinin uygun olduğuna oy birliği ile karar verilmiştir.	
ETİK KURUL BİLGİLERİ		
ÇALIŞMA ESASI	Dokuz Eylül Üniversitesi Girişimsel Olmayan Araştırmalar Etik Kurulu İşleyiş Yönergesi İy Klinik Uygulamaları Kılavuzu	
ETİK KURUL ÜYELERİ		

Unvanı/Adı/Soyadı	Uzmanlık Alanı	Kurumu	Cinsi yet	Araştırma ile ilişkili mi?	İmza
Prof.Dr.Banu ÖNVURAL (Başkan)	Tıbbi Biyokimya	DEU Tıp Fakültesi Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı	Kadın	E ☐ H ☒	
Prof.Dr.Ş.Reyhan UÇKU (Başkan Yardımcısı)	Halk Sağlığı	DEU Tıp Fakültesi Halk Sağlığı A.D.	Kadın	E ☐ H ☒	
Prof.Dr.Nejat SARIOSMANOĞLU	Kalp Damar Cerrahisi	DEU Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı	Erkek	E ☐ H ☒	
Prof.Dr.Sevinç ERASLAN	Endokrinoloji	DEU Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı	Kadın	E ☐ H ☒	
Prof.Dr.Ayşe Aydan ÖZKÜTÜK	Tıbbi Mikrobiyoloji	DEU Tıp Fakültesi Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı	Kadın	E ☐ H ☒	
Prof.Dr.Müge KIRAY	Fizyoloji	DEU Tıp Fakültesi Fizyoloji Anabilim Dalı	Kadın	E ☐ H ☒	
Prof.Dr.Sevda ÖZKARDEŞLER	Anesteziyoloji	DEU Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon A.D.	Kadın	E ☐ H ☒	
Prof.Dr.Sülen SARIOĞLU	Patoloji	DEU Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji A.D.	Kadın	E ☐ H ☒	
Prof.Dr.Bilge KARA	Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon	DEU Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksek Okulu	Kadın	E ☐ H ☒	
Doç.Dr.Sefa KIZILDAĞ	Tıbbi Biyoloji ve Genetik	DEU Tıp Fakültesi Tıbbi Biyoloji ve Genetik A.D.	Erkek	E ☐ H ☒	
Doç.Dr.M.Aylin ARICI	Tıbbi Farmakoloji	DEU Tıp Fakültesi Tıbbi Farmakoloji Anabilim Dalı	Kadın	E ☐ H ☒	
Doç.Dr.Ayhan ABACI	Pediyatrik Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları	DEU Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı	Erkek	E ☐ H ☒	
Doç.Dr.Murat BEKTAŞ	Hemşirelik Yönetimi	DEU Hemşirelik Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği	Erkek	E ☐ H ☒	
Uzm.Dr.Ahmet Can BİLGİN	Hukuk	DEU Tıp Tarihi ve Etik A.D.	Erkek	E ☐ H ☒	
Mehmet Erhan ÖZKUL	Sağlık mensubu olmayan üye	D.E.U Tıp Fakültesi İdari Mali İşler	Erkek	E ☐ H ☒	

EK 11. ETİK KURUL ONAYI 2.

KARAR BİLGİLERİ	Karar No:2018/14-28	Tarih:07.06.2018
	Prof.Dr.Sema SAVCI'nın sorumlusu olduğu "Kistik Fibrozis Non-Kistik Fibrozis Bronşektazi Tanılı Olgular ve Sağlıklı Çocuklarda Postür, Fonksiyonel Egzersiz Kapasitesi, Kas Kuvveti" isimli klinik araştırmaya ait araştırıcı dilekçesine ilişkin olarak; -Çalışma adının "Kistik Fibrozis Non-Kistik Fibrozis Bronşektazi Tanılı Olgular ve Sağlıklı Çocuklarda Postür, Fonksiyonel Egzersiz Kapasitesi, Kas Kuvveti ve Yaşam Kalitesinin Karşılaştırılması" olarak değiştirilmesi, -Çalışma süresinin Aralık 2017 tarihinden Eylül 2018 tarihine kadar uzatılması, ile ilgili belgeler incelenerek bilgi edinilmiş ve uygun bulunmuştur.	

ETİK KURUL BİLGİLERİ

ÇALIŞMA ESASI	Dokuz Eylül Üniversitesi Girişimsel Olmayan Araştırmalar Etik Kurulu İşleyiş Yönergesi İyi Klinik Uygulamaları Kılavuzu
---------------	---

ETİK KURUL ÜYELERİ

Unvanı/Adı/Soyadı	Uzmanlık Alanı	Kurumu	Cinsi yet	Araştırma ile ilişkili mi?		İmza
Prof.Dr.Ali Rıza ŞİŞMAN (Başkan)	Tıbbi Biyokimya	DEU Tıp Fakültesi Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı	Erkek	E ☐	H ☒	<i>Ali Rıza Şişman</i>
Prof.Dr.Gül ERGÖR (Başkan Yardımcısı)	Halk Sağlığı	DEU Tıp Fakültesi Halk Sağlığı A.D.	Kadın	E ☐	H ☒	<i>Gül Ergör</i>
Prof.Dr.Nejat SARIOSMANOĞLU	Kalp Damar Cerrahisi	DEU Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı	Erkek	E ☐	H ☒	<i>Katılamadı</i>
Prof.Dr. Mehmet Refik MAS	Geriatristi	DEU Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı	Erkek	E ☐	H ☒	<i>M. Refik Mas</i>
Prof.Dr.Ayşe Aydan ÖZKÜTÜK	Tıbbi Mikrobiyoloji	DEU Tıp Fakültesi Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı	Kadın	E ☐	H ☒	<i>Ayşe Aydan Özkütük</i>
Prof.Dr.Müge KIRAY	Fizyoloji	DEU Tıp Fakültesi Fizyoloji Anabilim Dalı	Kadın	E ☐	H ☒	<i>Müge Kıray</i>
Prof.Dr.Sevda ÖZKARDEŞLER	Anesteziyoloji	DEU Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon A.D.	Kadın	E ☐	H ☒	<i>Katılamadı</i>
Prof.Dr.Sülen SARIOĞLU	Patoloji	DEU Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji A.D.	Kadın	E ☐	H ☒	<i>Katılamadı</i>
Prof.Dr.Bilge KARA	Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon	DEU Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksek Okulu	Kadın	E ☐	H ☒	<i>Bilge Kara</i>
Prof.Dr.Ayhan ABACI	Pediyatrik Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları	DEU Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı	Erkek	E ☐	H ☒	<i>Ayhan Abacı</i>
Doç.Dr.M.Aylin ARICI	Tıbbi Farmakoloji	DEU Tıp Fakültesi Tıbbi Farmakoloji Anabilim Dalı	Kadın	E ☐	H ☒	<i>M. Aylin Arıcı</i>
Doç.Dr.Murat BEKTAŞ	Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği	DEU Hemşirelik Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği	Erkek	E ☐	H ☒	<i>Murat Bektaş</i>
Doç.Dr.Yasemin SOYSAL	Tıbbi Biyoloji ve Genetik	Sağlık Bilimleri Enstitüsü Moleküler Tıp Anabilim Dalı	Kadın	E ☐	H ☒	<i>Yasemin Soysal</i>
Uzm.Dr.Ahmet Can BİLGİN	Hukuk	DEU Tıp Tarihi ve Etik A.D.	Erkek	E ☐	H ☒	<i>Ahmet Can Bilgin</i>
Mehmet Erhan ÖZKUL	Sağlık mensubu olmayan üye	D.E.U Tıp Fakültesi İdari Mali İşler	Erkek	E ☐	H ☒	<i>Mehmet Erhan Özkul</i>

EK 12. BİLGİLENDİRİLMİŞ ONAM FORMU AİLE ÖRNEĞİ

Değerli anne ve babalar;

Çocuğunuzun, kliniğimizde yapılması planlanan ‘Kistik Fibrozis, Non-Kistik Fibrozis Bronşektazi Tanılı Olgular ve Sağlıklı Çocuklarda Postür Değişiklikleri, Fonksiyonel Egzersiz Kapasitesi, Kas Kuvveti, Yaşam Kalitesi ve Emosyonel Durumun Karşılaştırılması’ isimli bir çalışmada yer alabilmesi için sizden izin istiyoruz. Çocuğunuzun bu çalışmaya davet edilmesinin nedeni onda Kistik Fibrozis hastalığının görülmüş olmasıdır. Bu çalışma, araştırma amaçlı olarak yapılmaktadır ve katılım gönüllülük esasına dayalıdır. Bu araştırma kapsamında çocuğunuza herhangi bir girişim yapılmayacaktır ancak; ona ait bazı bilgiler elde etmek istediğimiz için izninizi almak amacı ile bu form hazırlanmıştır. Çocuğunuza ait bu bilgilerin, kimliği açıklanmamak kaydı ile bilimsel amaçla kullanımını onaylar iseniz bu formu imzalamanız istenecektir. Bu araştırma hakkında çocuğunuza da bilgi vereceğiz ve ondan da bu çalışmaya katılması için izin alacağız.

Çalışmamızda Kistik Fibrozis’li çocukların bu hastalık sürecinde kas-iskelet sisteminde meydana gelen postür değişiklikleri ve akciğer fonksiyonlarının postür üzerine etkisini, fonksiyonel egzersiz kapasiteleri, kas kuvveti, yaşam kaliteleriyle ilişkilerini araştırmaktır. Çalışma sonrasında bu hastalığa sahip çocukların postür değişiklikleri, fonksiyonel egzersiz kapasitesi, kas kuvveti, yaşam kalitesi ve diğer durumlar hakkında bilimsel kanıtlar elde edilecektir.

Bu amaçla çocuğunuza, göğüs çevre ölçümü, postür analizi, fonksiyonel egzersiz kapasitesi, kas kuvvetini, yaşam kalitesi değerlendiren ölçümler uygulanacak ve bazı formlar doldurtulacaktır. Katılım tamamen sizin rızanız ile olacaktır.

Çalışmada kullanılmak üzere alınan bilgiler ve elde edilen veriler saklı tutulacak ve etik kurul komitesine açık olacaktır. Veriler herhangi bir yayın, rapor veya sunumda kullanılacağında sizin ve çocuğunuz isminiz gizli tutulacaktır.

Çalışmaya katılmakla parasal yük altına girmeyeceksiniz ve size de herhangi bir ödeme yapılmayacaktır.

Çocuğunuzun bu çalışmaya katılmama veya katıldıktan sonra herhangi bir sebep beyan etmeden çalışmayı bırakma hakkı vardır. Ayrıca araştırmacı sebeplerini belirterek çocuğunuzu çalışma dışı bırakma hakkına sahiptir.

Araştırmaya katılmadan önce şahsıma verilmesi gereken bilgileri ve açıklamaları okudum. Bu koşullarla söz konusu klinik çalışmaya çocuğumun kendi rızamla, hiçbir baskı ve zorlama olmaksızın katılmasını kabul ediyorum.

Gönüllünün:

Adı:

Tarih:

Soyadı:

İmza:

Adresi:

Telefon Numarası:

Velayet veya Vasiyet Altında Bulunanlar için Veli veya Vasinin:

Adı:

Tarih:

Soyadı:

İmza:

Adresi:

Telefon Numarası:

Olur Alma İşlemine Başından Sonuna Kadar Tanıklık Eden Kuruluş Görevlisinin

Adı- Soyadı: Uzm. Fzt. İsmail ÖZSOY

Tarih:

Telefon Numarası: 0 (506) 828 01 11

İmza:

Açıklamaları Yapan Araştırmacının

Adı- Soyadı: Fzt. Ayşe VOLKAN

Tarih:

Telefon Numarası: 0 (531 596 88 47

İmza:

EK 13. BİLGİLENDİRİLMİŞ ONAM FORMU ÇOCUK ÖRNEĞİ

Sevgili Kardeşim,

Benim adım Ayşe VOLKAN senin şu andaki hastalığın olan, Kistik Fibrozis konusunda bir araştırma yapıyoruz. Amacımız, bu hastalığın senin vücut duruşunu, egzersiz kapasiteni, kas kuvvetini ve yaşam kaliteni ne kadar etkilediğini araştırmaktır.

Araştırmaya ben, Prof. Dr. Sema SAVCI ve bazı başka arkadaşlar katılacaklar. Eğer sen de bu araştırmaya katılmayı kabul edersen sana bazı testler yapıp, anket formları doldurtacağız. Bu test ve anket formları tek bir gün içinde bir fizyoterapist tarafından sana yapılacaktır.

Bu araştırmanın sonuçlarını başka doktorlara da söyleyeceğiz ancak senin adını ve sonuçlarını kimseye açıklamayacağız.

Bu araştırma hakkında anne ve babana bilgi vereceğiz ve senin de bu çalışmaya katılıp katılmaman için onlardan izin alacağız. Sen de bu konuyu anne ve/veya baban ile konuşabilirsin. Eğer katılmak istemezsen veya katıldıktan sonra bırakmak istersen hiç kimse sana kızmaz veya küsmez. Doktorlar sana önceden olduğu gibi iyi davranacak, tedavini aynen sürdürecektir.

Aklına şimdi gelen veya daha sonra gelecek soruları bana sorabilirsin. Telefon numaram ve adresim aşağıda yazıyor.

Bu araştırmaya katılmayı kabul ediyorsan lütfen aşağıya adını ve soyadını yazarak imzanı at. Daha sonra bu formun bir kopyası sana ve ailine verilecektir.

Gönüllülüğün:

Adı:

Tarih:

Soyadı:

İmza:

Adresi:

Telefon Numarası:

Velayet veya Vasiyet Altında Bulunanlar için Veli veya Vasinin:

Adı:

Tarih:

Soyadı:

İmza:

Adresi:

Telefon Numarası:

Olur Alma İşlemine Başından Sonuna Kadar Tanıklık Eden Kuruluş Görevlisinin

Adı- Soyadı: Uzm. Fzt. İsmail ÖZSOY

Tarih:

Telefon Numarası: 0 (506) 828 01 11

İmza:

Açıklamaları Yapan Araştırmacının

Adı- Soyadı: Fzt. Ayşe VOLKAN

Tarih:

Telefon Numarası: 0 (531) 596 88 47

İmza:

EK 14. ÖZGEÇMİŞ



ÖZGEÇMİŞ

Ayşe Volkan

Doğum Yılı:	1992
Yazışma Adresi:	Muratreis Mah. 242 sk. No:18 Kat:2 D:4 Hatay, Konak, İzmir
Telefon:	05315968847
Faks:	-
e-posta:	aysevolkan11@gmail.com

EĞİTİM BİLGİLERİ

Ülke	Üniversite	Fakülte/Enstitü	Öğrenim Alanı	Derece	Mezuniyet Yılı
Türkiye	Dokuz Eylül Üniversitesi	Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon YO	Fizyoterapi	82.57	2015 Şubat

AKADEMİK/MESLEKTE DENEYİM

Kurum/Kuruluş	Ülke	Şehir	Bölüm/Birim	Görev Türü	Görev Dönemi
Lefke Avrupa Üniversitesi	Kıbrıs	Lefke	Sağlık Bilimleri Fakültesi	Araştırma Görevlisi	2015-2016
Özel Arma Özel Eğitim ve Rehabilitasyon Merkezi	Türkiye	İzmir	Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon	Fizyoterapist	2016-2018

UZMANLIK ALANLARI

Uzmanlık Alanları

YAYINLARI

SCI, SSCI, AHCI indekslerine giren dergilerde yayınlanan makaleler

Diğer dergilerde yayınlanan makaleler

Hakemli konferans/sempozyumların bildiri kitaplarında yer alan yayınlar
Volkan A , Özsoy İ, Özyürek S, Özcan- Kahraman B, Ergin E, Tanrıverdi A, Atakul G, Asilsoy S, Uzuner N, Savcı S Comparison of the three-dimensional postural between children with cystic fibrosis and healthy children. 2nd Middle East Cystic Fibrosis Conference MECFA abstract book S 12, 2018 (poster sunumu).
Özsoy İ, Tanrıverdi A, Özcan- Kahraman B, Volkan A , Ergin E, Atakul G, Uzuner N, Asilsoy S, Karaman Ö, Savcı S Muscle strength capacity in children and adolescent with cystic fibrosis. 2nd Middle East Cystic Fibrosis Conference MECFA abstract book S 17, 2018 (poster sunumu).
Özcan- Kahraman B, Ergin E, Tanrıverdi A, Özsoy İ, Volkan A , Atakul G, Uzuner N, Asilsoy S, Savcı S Relationship between vertical jump and muscle strength, nutritional status in children with cystic fibrosis. 2nd Middle East Cystic Fibrosis Conference MECFA abstract book S 18, 2018 (poster sunumu).
Tanrıverdi A, Özcan- Kahraman B, Özsoy İ, Ergin E, Volkan A , Atakul G, Uzuner N, Asilsoy S, Savcı S Kistik fibrozisli çocuk ve adölesanlarda fiziksel aktivite alışkanlıkları profilinin incelenmesi. 4. Pediatrik Rehabilitasyon Kongresi, Ekim 2017 (bildiri).
Tanrıverdi A, Özsoy İ, Özcan- Kahraman B, Ergin E, Volkan A , Atakul G, Uzuner N, Asilsoy S, Savcı S Kistik fibrozisli çocuk ve adölesanlarda aerobik egzersiz kapasitesi ile solunum kas kuvveti ilişkisi. 4. Pediatrik Rehabilitasyon Kongresi, Ekim 2017 (bildiri).



AYŞE VOLKAN

Kişisel Bilgiler

İletişim Bilgileri

Kimlik Numarası
Doğum Tarihi 20/02/1992
İletişim Adresi
Telefon
E-posta esya_1992@hotmail.com
Web Adresi

Eğitim Bilgileri

01 Eylül 2011 - 01 Şubat 2015 (3 yıl 6 ay)
Lisans, Anadal/Normal Öğretim, DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ, TÜRKİYE
FİZİK TEDAVİ VE REHABİLİTASYON YÜKSEKOKULU, FİZİK TEDAVİ VE
REHABİLİTASYON BÖLÜMÜ
Ağırlıklı Genel Not Ortalaması: 82.57 / 100.0

01 Eylül 2010 - 01 Eylül 2011 (1 yıl 1 ay)
Lisans, Anadal/Normal Öğretim, DOĞU AKDENİZ ÜNİVERSİTESİ, K.K.T.C.
SAĞLIK BİLİMLERİ FAKÜLTESİ, FİZİYOTERAPİ VE REHABİLİTASYON BÖLÜMÜ

Deneyim / İşyeri Bilgileri

01 Eylül 2015 - 01 Şubat 2016 (6 ay) (Tam Zamanlı)
ARAŞTIRMA GÖREVLİSİ, LEFKE AVRUPA ÜNİVERSİTESİ LİSANSÜSTÜ EĞİTİM,
ÖĞRETİM VE ARAŞTIRMA ENSTİTÜSÜ FİZİK TEDAVİ VE REHABİLİTASYON (YL)
(TEZLİ)

Yabancı Dil Bilgileri

İNGİLİZCE (Okuma: İyi, Yazma: İyi, Konuşma: İyi)

TÜBİTAK Burs ve Destekleri

Panelistlik/İzleyicilik/Raportörlük Sayısı

Panelistlik/Dış Danışmanlık Sayısı	ARDEB/BİDEB 0	TEYDEB 0	Toplam 0
İzleyicilik/Danışmanlık Sayısı	ARDEB/BİDEB 0	TEYDEB 0	Toplam 0
Raportörlük Sayısı	ARDEB/BİDEB 0	TEYDEB 0	Toplam 0