T.C.
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ-CERRAHPAŞA
LİSANSÜSTÜ EĞİTİM ENSTİTÜSÜ

YÜKSEK LİSANS TEZİ

KİSTİK FİBROZİSLİ ÇOCUK VE ADÖLESANLARDA EKSPİRATUAR KAS EĞİTİMİNİN ÖKSÜRÜK ETKİNLİĞİNE ETKİSİNİN İNCELENMESİ

ÇİĞDEM EMİRZA

DANIŞMAN
DOÇ. DR. GÖKŞEN KURAN ASLAN

FİZYOTERAPİ VE REHABİLİTASYON ANABİLİM DALI
FİZYOTERAPİ VE REHABİLİTASYON YÜKSEK LİSANS PROGRAMI

İSTANBUL-2019

İTHAF

Canım ailem'e ithaf ediyorum

TEŞEKKÜR

Tez çalışmamın tüm aşamalarında akademik bilgi ve tecrübesiyle yol gösteren, kendisine danıştığım tüm anlarda vaktini ayırıp ilgisi, sabrı ve sakinliğiyle yardımcı olan, birlikte çalışıyor olmaktan gurur duyduğum danışmanım değerli hocam Doç. Dr. Gökşen Kuran Aslan'a,

Yüksek lisans eğitimim boyunca desteğini esirgemeyen İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Sağlık Bilimleri Fakültesi Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü bölüm başkanı değerli hocam Prof. Dr. İpek Yeldan'a ve kendilerinden aldığım derslerle meslek ve akademik hayatıma katkıları için bölümün değerli öğretim üyelerine,

Yüksek lisans ders döneminde değerli bilgi ve tecrübelerini bizimle paylaşan, öğrettikleri ile örnek olan sayın Prof. Dr. Arzu Razak Özdinçler'e,

Tez çalışmamı gerçekleştirebilmem için gerekli çalışma ortamını sağlayan ve yardımlarını esirgemeyen başta Prof. Dr. Haluk Çokuğraş ve Uzm. Dr. Ayşe Ayzıt Kılınç olmak üzere samimiyetlerini eksik etmeyen tüm İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bölümü çalışanlarına,

Aynı çalışma ortamında olmaktan mutluluk duyduğum, desteklerini üzerimden eksik etmeyen Bilgi Üniversitesi Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü öğretim üyesi değerli hocalarım Dr. Öğr. Üyesi Hülya Şişli, Doç. Dr. Elif Elçin Dereli, Doç. Dr. Tomris Duymaz ve Dr. Öğr. Üyesi Aycan Çakmak Reyhan'a,

Birlikte çalışmaya başladığımız günden beri eksik etmediği yardımları ve verdiği motivasyonlar için Dyt. Ebru Pelin Karaboğa'ya,

Tez dönemi boyunca yardımlarını ve desteğini eksik etmeyen sevgili arkadaşım Uzm. Fzt. Özge Ertan'a,

Bana her zaman güvenen ve sevgileriyle daima yanımda olan annem, babam, kardeşlerim Bilge ve Sıla'ya,

en içten duygularımla teşekkür ederim.

Bu çalışma, İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Bilimsel Araştırma Projeleri Birimi tarafından desteklenmiştir. Proje No: 31769

İÇİNDEKİLER

TEZ ONAYI ..... İİ
BEYAN ..... İİİ
İTHAF ..... İV
TEŞEKKÜR V
İÇİNDEKİLER ..... Vİ
TABLOLAR LİSTESİ ..... Vİİİ
ŞEKİLLER LİSTESİ ..... İX
SEMBOLLER / KISALTMALAR LİSTESİ X
ÖZET ..... Xİ
ABSTRACT ..... Xİİ
1. GİRİŞ VE AMAÇ 1
2. GENEL BİLGİLER 3
2.1. Tanım 3
2.2. Epidemiyoloji 3
2.3. Patogenez 3
2.4. Klinik Görünüm 4
2.4.1. Solunum Bozuklukları 4
2.4.2. Gastrointestinal Sistem Bozuklukları 5
2.4.3. Endokrin Sistem Bozuklukları 6
2.5. Tanı 7
2.6. Tedavi 9
2.6.1. İlaç Tedavisi 9
2.6.2. Cerrahi Tedavi 10
2.6.3. Gen Tedavisi 11
2.6.4. Beslenme 11
2.6.5. Fizyoterapi ve Rehabilitasyon 12
2.6.5.1. Değerlendirme 13
2.6.5.2. Hasta ve Aile Eğitimi 15
2.6.5.3. Fiziksel Aktivite ve Egzersiz Eğitimi 15
2.6.5.4. Kas İskelet Problemlerine Yönelik Yaklaşımlar 17
2.6.5.5. Havayolu Temizleme Teknikleri 17

2.6.5.6. Solunum Kas Eğitimi 21
3. GEREÇ VE YÖNTEM 23
3.1. Bireyler 23
3.2. Çalışmanın Örneklem Büyüklüğü 26
3.3. Çalışmanın Süresi 26
3.4. Değerlendirmeler 26
3.4.1. Demografik Bilgiler 26
3.4.2. Öksürük 26
3.4.3. Solunum Kas Kuvveti 27
3.4.4. Pulmoner fonksiyonlar 28
3.4.5. Egzersiz Kapasitesi 29
3.4.6. Dispne 29
3.4.7. Yaşam kalitesi 30
3.4.8. Hasta memnuniyeti 30
3.5. Çalışma Planı 30
3.6. İstatistiksel Analiz 31
4. BULGULAR 33
5. TARTIŞMA 45
KAYNAKLAR 53
FORMLAR 61
ETİK KURUL KARARI 87
İNTİHAL RAPORU İLK SAYFASI 89
ÖZGEÇMİŞ 90

TABLOLAR LİSTESİ

Tablo 4-1: Olguların demografik ve klinik özellikleri 34

Tablo 4-2: Olguların tedavi öncesi solunum fonksiyonları ve egzersiz kapasitesi sonuçları 35

Tablo 4-3: Eğitim öncesi gruplardaki çocuk (6-13 yaş), adölesan (14-18 yaş) ve ebeveyn CFQ-R skorları 36

Tablo 4-4: Olguların tedavi öncesi-sonrası öksürük kapasitesi ve solunum kas kuvveti değerlerinin grup içi ve gruplar arası karşılaştırılması 37

Tablo 4-5: Olguların tedavi öncesi-sonrası spirometrik ölçüm sonuçlarının grup içi ve gruplar arası karşılaştırılması… 38

Tablo 4-6: Olguların tedavi öncesi-sonrası altı dakika yürüme testi sonuçlarının grup içi ve gruplar arası karşılaştırılması… 39

Tablo 4-7. Eğitim ve sham grubunun tedavi sonrası CFQ-R sonuçlarının grup içi ve gruplar arası karşılaştırılması 41

Tablo 4-8. Olguların eğitim sonrası Global Değişim Ölçeği değerleri… 44

ŞEKİLLER LİSTESİ

Şekil 3-1: Akış şeması 25

Şekil 3-2: Öksürük kapasitesinin ölçülmesi 27

Şekil 3-3: Solunum kas kuvvetinin ölçülmesi ve kullanılan cihaz 28

Şekil 3-4: Solunum fonksiyon testi ve kullanılan spirometre cihazı 28

Şekil 3-5: Altı dakika yürüme testi 29

Şekil 3-6: Ekspiratuar kas eğitimi 31

SEMBOLLER / KISALTMALAR LİSTESİ

6DYT: Altı dakika yürüme testi

6DYM: Altı dakika yürüme mesafesi

CFQ-R: Yeniden düzenlenmiş Kistik Fibrozis anketi

cm: santimetre

EKE: Ekspiratuar kas eğitimi

FA: Fiziksel Aktivite

FEV_1/FVC: Birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar hacmin zorlu vital kapasiteye oranı

FEV_1: Birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar hacim

FTR: Fizyoterapi ve Rehabilitasyon

FVC: Zorlu vital kapasite

GDÖ: Global Değişim Ölçeği

GYA: Günlük Yaşam Aktiviteleri

IRT: İmmün reaktif tripsinojen

İKE: İnspiratuar kas eğitimi

KF: Kistik fibrozis

KFTR: Kistik fibrozis transmembran regülator

kg: kilogram

MBS: Modifiye Borg Skalası

mMRC: Modifiye Medical Research Council

Ort: Ortalama

PEF: Tepe ekspiratuar akımı

SKE: Solunum kas eğitimi

SPSS: Statistical Package for Social Sciences

SS: Standart sapma

TÖA: Tepe Öksürük Akımı

VKİ: Vücut kütle indeksi

VO_2: Oksijen alımı

ÖZET

Emirza, Ç. (2019). Kistik Fibrozisli Çocuk ve Adölesanlarda Ekspiratuar Kas Eğitiminin Öksürük Etkinliğine Etkisinin İncelenmesi. İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Lisansüstü Eğitim Enstitüsü, Fizyoterapi ve Rehabilitasyon ABD. Yüksek Lisans Tezi. İstanbul.

Çalışmamızın amacı kistik fibrozisli çocuk ve adölesanlarda ekspiratuar kas eğitiminin (EKE) öksürük kapasitesine etkisinin incelenmesidir. Sekonder olarak spesifik EKE'nin solunum kas fonksiyonları, fonksiyonel egzersiz kapasitesi, nefes darlığı ve yaşam kalitesine etkisini araştırmaktır.

Çalışmaya dahil edilen 28 hasta, eğitim ve sham grubu olarak iki gruba randomize edildi. Her iki gruba da altı hafta süresince, günde iki kez, haftada en az beş gün EKE verildi. Eğitim grubunda eğitim şiddeti maksimal ekspiratuar basıncın (MEP) %30'unda olacak şekilde kontroller sırasında arttırılarak, sham grubunda en düşük yükte (5 cmH_2O) sabitlenerek ayarlandı. İki haftada bir solunum kas kuvveti değerlendirmeleri tekrarlandı, eğitim grubunun eğitim şiddeti ölçülen MEP değerine göre belirlendi. Hastaların klinik ve demografik bilgileri kaydedildi. Tepe öksürük akımı (TÖA) "dijital peak flow metre" ile ölçüldü. Solunum kas kuvveti için MEP ve "maksimum inspiratuar basınç (MİP)" ağız içi basınç ölçümleri, spirometrik ölçümler için "spirometre", fonksiyonel egzersiz kapasitesi için "altı dakika yürüme testi" kullanıldı. Hastaların nefes darlığı semptomları "Modifiye Medical Research Council Dispne Skalası" ile yaşam kalitesi "Yeniden Düzenlenmiş Kistik Fibrozis Anketi" ile değerlendirildi. Hastaların eğitim sonundaki değişimleri "Global Değişim Ölçeği"ne göre belirlendi.

Altı haftalık EKE ile, TÖA, MEP ve yaşam kalitesinin ebeveyn değerlendirmesinde canlılık, tedavi yükü ve sindirim semptomları parametrelerinde eğitim grubunda sham grubuna göre daha fazla iyileşme ($p<0.05$), altı dakika yürüme mesafesi, MİP, yaşam kalitesinde fiziksel işlevsellik ve sağlık algısı parametrelerinde yalnızca eğitim grubunda iyileşme gösterildi ($p<0.05$). Spirometrik ölçüm sonuçlarında gruplar arası değişiklik bulunmadı ($p>0.05$).

Çalışmanın sonuçları solunum kas zayıflığı olan kistik fibrozisli hastalarda EKE'nin öksürük etkinliğini arttırmada tedavi programlarına dahil edilebileceğini göstermektedir.

Anahtar Kelimeler: kistik fibrozis, öksürük, rehabilitasyon, solunum egzersizleri, solunum kasları

Bu çalışma, İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Bilimsel Araştırma Projeleri Birimi tarafından desteklenmiştir. Proje No: 31769

Klinik Çalışma numarası: NCT03873688

ABSTRACT

Emirza, Ç. (2019). Effect of expiratory muscle training on cough efficacy in children and adolescents with cystic fibrosis. Istanbul University-Cerrahpasa, Institute of Graduate Studies, Physiotherapy and Rehabilitation. Master Thesis. Istanbul.

The primary aim of this study was to investigate the effect of expiratory muscle training (EMT) on cough capacity and secondly on respiratory muscle functions, functional exercise capacity, dyspnea and quality of life (QoL) in children and adolescents with cystic fibrosis (CF).

Twenty eight patients with CF were randomized as training and sham groups. Both two groups were trained with EMT protocol that involved twice/day, for at least 5days/week during 6 weeks. In the training group, the training intensity was 30% of the maximum expiratory pressure (MEP) and according to MEP in every two weeks. In the sham group it remained at the lowest pressure (5cmH_2O). Clinical and demographic characteristics of the patients were recorded. In the assessment, “peak flow meter” for peak cough flow, “MEP and maximum inspiratory pressure (MIP) measurements” for respiratory muscle strength, “spirometry” for pulmonary functions, and “six-minute walking test” for functional exercise capacity,”Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised” for QoL were used. Dyspnea symptoms were evaluated according to “Modified Medical Research Council dyspnea scale”. End of the training, the patients determined the change of themselves using “Global Change of Scale.

PCF, MEP, vitality, treatment burden and digestive parameters in QoL were more improved in the training group compared sham group($p<0.05$). MIP, six-minute walking distance and physical functioning and health perception parameters in QoL were improved only in the training group($p<0.05$). Spirometric measurements were smilar in two groups ($p>0.05$).

The results of the study show that EMT can use to improve cough efficacy in patients with CF.

Key Words: cystic fibrosis, cough, rehabilitation, breathing exercises, respiratory muscles

The present work was supported by the Research Fund of Istanbul University-Cerrahpasa. Project No.: 31769

Clinical Trials number: NCT03873688

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Kistik fibrozis (KF), kistik fibrozis transmembran kondüktans regülatör (KFTR) proteinini sentezleyen genin mutasyonu sonucu solunum sistemi ve gastrointestinal sistem başta olmak üzere birçok sistemi etkileyen genetik bir hastalıktır. Protein sentezindeki yetersizlik sonucu salgıların sıvı miktarında bozukluklar meydana gelir. Solunum sistemi tutulumu ile sekresyon miktarında artış görülür. KF'li hastalarda sekresyonlar kalın ve yapışkan özelliktedir (1, 2).

Öksürük, yapışkan ve fazla sekresyonun atılmasını sağlayan savunma mekanizmasıdır ve KF'de havayolu temizliğinin önemli bir parçasıdır. Etkin olmayan öksürük bu mekanizmadaki yetersizliği ifade eder. Etkin öksürükle sekresyonlar atılamazsa enfeksiyonlar artar. Öksürük; inspiratuar, kompresif ve ekspiratuar faz olmak üzere fizyolojik olarak üç fazdan oluşmaktadır. Kompresif faz, ekspiratuar kas kuvvetine ve üst hava yollarının yeterli kontrolüne bağlıdır (3, 4).

KF'li hastalarda havayolu obstrüksiyonu, kronik enfeksiyon, malnutrisyon, hiperinflasyon, yaş, iskelet kas anormallikleri solunum kas kuvvetini olumsuz etkileyebilir (5, 6). Solunum kas eğitimi (SKE), solunum kas zayıflığı olan bireylere inspiratuar ve ekspiratuar kaslara yönelik olarak kuvvetlendirici ya da endurans arttırıcı olarak verilmektedir. Ekspiratuar kas eğitimi (EKE), ekspiratuar kasları kuvvetlendirmeyi ve ekspirasyonla ilişkili fonksiyonları iyileştirmek amacıyla oluşturulan belirli frekans, yoğunluk ve süre ile şekillendirilen bir solunum kas eğitimi programıdır. Literatürde EKE'nin ekspiratuar kas kuvvetini arttırmada etkin rol aldığı, bunun yanı sıra öksürük, konuşma, yutma, respirasyon ve fiziksel performansı artırmada da potansiyel etkisi olduğu bildirilmiştir (7, 8).

EKE'nin öksürük üzerine etkisini inceleyen çalışmalarda Parkinson, Multiple Skleroz, nöromusküler gibi hastalıklarda, inmeli hastalarda ve yaşlılarda öksürükte iyileşmeler görülmüştür (9-14). Kronik obstrüktif akciğer hastalığı olan kişilerde EKE ile maksimum ekspiratuar kas kuvvetinde ve egzersiz kapasitesinde artış gösterilmiştir (15, 16).

SKE'nin KF'de maksimum inspiratuar basınç, solunum kas enduransı, fonksiyonel egzersiz kapasitesi, pulmoner fonksiyonlara olumlu etkilerini gösteren çalışmalar olsa da yeterli kanıt sağlayacak çalışma sayısı yetersizdir. SKE'nin klinik sonuçlara ve hasta odaklı sonuç ölçümlerine etkilerini inceleyen çalışmalara ihtiyaç duyulduğu belirtilmiştir (17). SKE'nin öksürük kapasitesine etkisini inceleyen ve beş KF hastasının dahil edildiği tek bir çalışmaya rastlanmıştır (18).

KF'li hastalarda biriken sekresyonun temizlenmesinde etkin öksürük çok önemlidir. Çalışmanın primer amacı KF'li hastalara verilen ekspiratuar kas kuvveti eğitiminin öksürük kuvvetine etkisinin incelenmesidir. Solunum fonksiyonları, fonksiyonel egzersiz kapasitesi, nefes darlığı ve yaşam kalitesine etkilerinin değerlendirilmesi çalışmanın sekonder amaçlarıdır.

Tüm bu bilgiler ışığında çalışmamızın hipotezleri şu şekilde sıralanmaktadır:

H_0: Ekspiratuar kas eğitiminin KF'li hastalarda öksürük kapasitesine etkisi yoktur.

H_1: Ekspiratuar kas eğitimi KF'li hastaların öksürük kapasitesini arttırır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Tanım

Kistik fibrozis (KF), kistik fibrozis transmembran kondüktans regülatör genindeki (KFTR) çeşitli mutasyonlarla meydana gelen, çoklu organ tutulum gösteren bir hastalıktır. KF, genetik geçiş olarak otozomal resesiftir (19, 20).

2.2. Epidemiyoloji

KF hastalığının ırk ve etnik insidansına bakıldığında hasta kayıt sistemleri ile yapılan istatistik çalışmaları aşağıdaki oranları vermektedir:

Beyaz ırkta → 1/3000-4000,

Latin Amerikanlarda → 1/4000-10000,

Afrikan Amerikalılarda → 1/15000-20000,

İspanyollarda → 1/9200-13500 (21, 22).

Hastalığın Türkiye'deki sıklığını veren çalışmalar yetersizdir. Az sayıda yapılan araştırma sonuçlarına göre ülkemizdeki oranın 1/3000 olduğu belirtilmiştir (23).

2.3. Patogenez

KFTR geni 7q31.2 kromozomunda lokalizedir. Bu genin sentezlediği protein solunum yolu yüzey epitelinde, submukozal bezlerde ve diğer birçok epitel organda yer alır. Fonksiyonel olarak klor kanalı işlevi görür. İyon kanallarındaki geçişin düzenlenmesi, pH regülasyonu ve apoptoz gibi işlemlerde yer alır (24, 25).

KF hastalığı, proteini sentezleyen genin mutasyonları sonucu oluşur. Çok sayıda KFTR mutasyonu vardır. KFTR sentez, yapı ve fonksiyonlarındaki anormalliklere göre mutasyonlar altı sınıfa kategorize edilmektedir (22).

KFTR MUTASYONLARI

Sınıf 1.	Protein biosentezi hatalıdır ya da yoktur. Bu nedenle KFTR proteini fonksiyonel değildir.
Sınıf 2.	Apikal hücre membranına yanlış işlenen ya da yanlış iletilen protein varyasyonlarına neden olur. Sınıf 2'de yer alan ΔF508 mutasyonu hastalığın en yaygın ve en iyi karakterize edilmiş mutasyonudur.
Sınıf 3.	KFTR aktivasyonunu etkiler ve klor hareketini engeller.
Sınıf 4.	Yol açtığı defektler sonucu normal ya da az üretilen KFTR'nin fonksiyonu azalmıştır.
Sınıf 5.	Tamamen aktif olan KFTR'nin biosentezindeki azalma ile ilişkilidir. Apikal membrandaki kanalların fonksiyonu azalmıştır.
Sınıf 6.	KFTR tamamen işlenmiş ve fonksiyoneldir fakat stabilitesinde azalmaya neden olan mutasyonlar içerir.

KFTR mutasyonları bazik iyonların taşınmasında bozukluğa neden olur. Disfonksiyon dehidrasyonla sonuçlanır. Dehidrasyon yapışkan sekresyonlara neden olarak etkilenen organların işlevlerini bozar (22, 25).

2.4. Klinik Görünüm

KF hastalığının klinik tablosu çok değişkendir. Belirtiler yenidoğan dönemde görülebileceği gibi sonraki yaşlarda da ortaya çıkabilir. Hastaların bir kısmında asemptomatik ilerler. En yaygın klinik belirtiler kronik öksürük, malnutrisyon, kronik diyare olarak sayılabilir. Bunların yanı sıra birçok farklı organı etkilediği için farklı semptomlar ortaya çıkmaktadır. Gen defekti ile etkilenen organlarda birbirinden farklı klinik cevaplar görülmektedir (26).

2.4.1. Solunum Bozuklukları

KF'de akciğer hastalıklarını açıklayan farklı hipotezler bulunmaktadır. KFTR eksikliği ya da bozulmuş fonksiyonu sonucu silyaların etrafını saran sıvı miktarı azalır,

yoğun mukozaya neden olur. Ayrıca, KFTR bronşiyal epitel hücrelerin apikalinde bulunan sodyum kanallarını baskılar, sodyumun hiperabsorbsiyonu ile sonuçlanan bu durum hidrasyonu azaltarak bronşiyal mukus yoğunluğunun artmasına neden olur. Sekresyonların vizkositesinin artması silyaların aktivitesini ve klirens mekanizmasını bozar.

Bronşiyal epitelde KFTR fonksiyonunun eksikliği akciğerlerde kompleks bir sürece neden olur. İnflamatuar yanıt tetiklenirken savunma mekanizması bozulur ve bu süreç akciğerlerde enfeksiyonlar ve kronik bakteri kolonizasyonları ile sonuçlanır.

Sıklıkla kronik pulmoner enfeksiyonlara neden olan mikroorganizmalar şu şekilde sayılabilir:

- *Pseudomonas aeruginosa*
- *Staphylococcus auresus*
- *Stenotrophomonas maltophilia*
- *Burkholderia cepacia*

Sadece bakteriler değil KF'de viral ve mantar enfeksiyonları da görülmektedir (25, 27).

Akciğerlerde mukus tıkaçlarının neden olduğu inflamasyonlar, kronik enfeksiyonlara, havayolu obstrüksiyonuna ve bronşektaziye neden olur (22).

KF'de üst havayolları da etkilenir. Sinüzit, nazal polipler ve mukosel gibi durumlar hastalarda sık görülür (27).

2.4.2. Gastrointestinal Sistem Bozuklukları

KF hastalarında bulantı, kusma, kronik ishal ve malnutrisyon gibi gastrointestinal semptomlar sık görülür. Bunların yanı sıra çoğu hastada gastroözofageal reflü, tekrarlayan pankreatit atakları, kolelitiazis, distal bağırsak sendromu ve ileri yaşlarda malignite ile karşılaşılmaktadır (26).

Pankreasta KFTR fonksiyon bozukluğuna bağlı olarak sıvı içeriği azalır ve pH düşer. Yoğunluğun artmasıyla beraber gelişen obstruksiyon, inflamasyona neden olarak kistler ve fibrozisler oluşturur (27). Pankreatik ekzokrin yetmezliği absorbisyon

bozukluğunun ana nedeni olarak düşünülür. Tedavi eksikliğinde enerji imbalansı ve malnutrisyon meydana gelir (26).

Gastrointestinal sistemde etkilenen bir diğer yapı bağırsaklardır. Hastaların neonatal dönemde %20'sinde mekonyum ileusu görülür. Bu durum sıklıkla ciddi malnutrisyonla ilişkilidir ve ilerleyen dönemde distal intestinal obstrüksiyon sendromuna neden olabilir (27).

Hepatobiliyer sistem komplikasyonları (siroz, portal hipertansiyon, özofageal kanamalar gibi) genellikle adölesan ve erişkinleri etkiler. Karaciğer hastalıklarının belirlenmesi için yıllık taramalar önerilir (26).

2.4.3. Endokrin Sistem Bozuklukları

KF hastalarında sıklıkla karşılaşılan endokrin sistem bozuklukları diabet, kemik hastalıkları, gelişmede gerilik ve hipogonadizmdir.

KF'in en yaygın endokrin sistem komplikasyonu diabettir. KF'te görülen diabet KF ile ilişkili diabet olarak isimlendirilir. Hastalar diabet gelişimine karşı büyük risk taşır. Pankreatik yetmezliği olan hastalarda gelişme ihtimali daha yüksektir. Başlangıç yaşı değişmektedir. Diabetin saptanması ve tedavisi KF bakımında önemli bir bileşendir. Erken tanı ve tedavisi morbitide ve mortaliteyi azaltır (27, 28).

Hastalığa bağlı büyüme ve gelişme geriliği çoğu çalışmada rapor edilmiştir. Absorbsiyonda bozulma, kronik enfeksiyonlar, inflamasyonlar, kullanılan ilaçlar bu gerilemenin nedenleri olarak sayılabilir. Hastaların boy, ağırlık, persantil eğrisi takipleri düzenli yapılarak büyüme gelişme geriliği varsa olası nedenler düşünülmeli ve tedaviye eklemeler yapılmalıdır (28).

Kemik yapıdaki değişiklikler kırıklara ve ilerleyen dönemlerde hastalarda osteoporoza neden olabilir. Kemik mineral yoğunluğu Dual Enerji X-Ray Absorbsiyometri ölçümü ile belirlenir ve düşük olması osteopeni, kırıklar ve osteoporoz için risktir. KF'de kemik hastalıkları birçok faktöre bağlı gelişebilir. Bu faktörler arasında D, K vitaminleri ve kalsiyumdan eksik beslenme, kortikosteroidlerin kullanımı, büyüme hormonlarındaki değişim, inflamasyon ve gen mutasyonları yer alır (27, 28).

KF'li erkek hastaların %25'inde hipogonadizm varlığı bildirilmiştir. Testesteron seviyesinin belirlenmesi, olası düşüş durumunda buna yönelik tedavilerin planlanması ve ileride oluşabilecek infertiliteye de önlem oluşturulabilmesi açısından önemlidir (28).

2.5. Tanı

KF hastalığında yenidoğan tarama programları ile tanı erken dönemde konulabilmektedir (29). Türkiye'de de Ocak 2015'te KF yenidoğan tarama programı başlamıştır (30). Tanının erken konması ve tedavi programlarındaki gelişmeler beraberinde ortalama yaşam süresinde artışı getirmiştir. Son 20 yıldır ortalama yaşam süresi artarak 35-40 yıla kadar uzarken aynı zamanda mortalite oranları da her yıl %1.8 oranında azalma göstermektedir (21, 22).

Tanı için kullanılan yöntemler:

Yenidoğan tarama programı

Yenidoğan taraması ilk olarak 1982'de Colorado'da, ardından 1985 yılında Wisconcin'de başlamıştır. Ülkemizde de son 4 yıldır uygulanmaktadır. Yenidoğanların topuk kanından alınan immun reaktif tripsinojen (IRT) seviyesine bakılmaktadır. IRT seviyesinin yüksek olması KF şüphesi uyandırır. Yenidoğan tarama programı diagnostik bir test değildir. KF riski taşıyan bebeklere işaret ederek erken tanı için yol gösterir (30, 31).

Ter testi

Ter testi KF tanısında altın standart kabul edilir. Terdeki elektrolit konsantrasyonunun analizidir. KF'de KFTR fonksiyon kaybından dolayı azalan reabsorbsiyon sonucu terdeki sodyum ve klorid seviyeleri yükselir. İyontoforez yöntemiyle yapılan testte ter üretimi stimüle edilir, ter toplanır ve terdeki klorid konsantrasyonu analiz edilir (31).

Tüm hastalar için test sonucunun referans değerleri;

$\leq$ 29 mmol/L → normal,

30-59 mmol/L → ara değer,

$\geq$ 60 mmol/L → yüksek olarak kabul edilir.

Gen analizi

Ter testi sonuçlarında referans değerlere göre ara değerde olan hastalar için kesin tanıda gen analizi yararlıdır. KF genotipinin belirlenmesi için KFTR mutasyonlarını tanımlayan uygun yöntemler kullanılmalıdır. DNA üzerinde iki veya daha fazla KFTR mutasyonu bulunması tanıda önemlidir. Lokalizasyonları iki farklı kromozom üzerinde

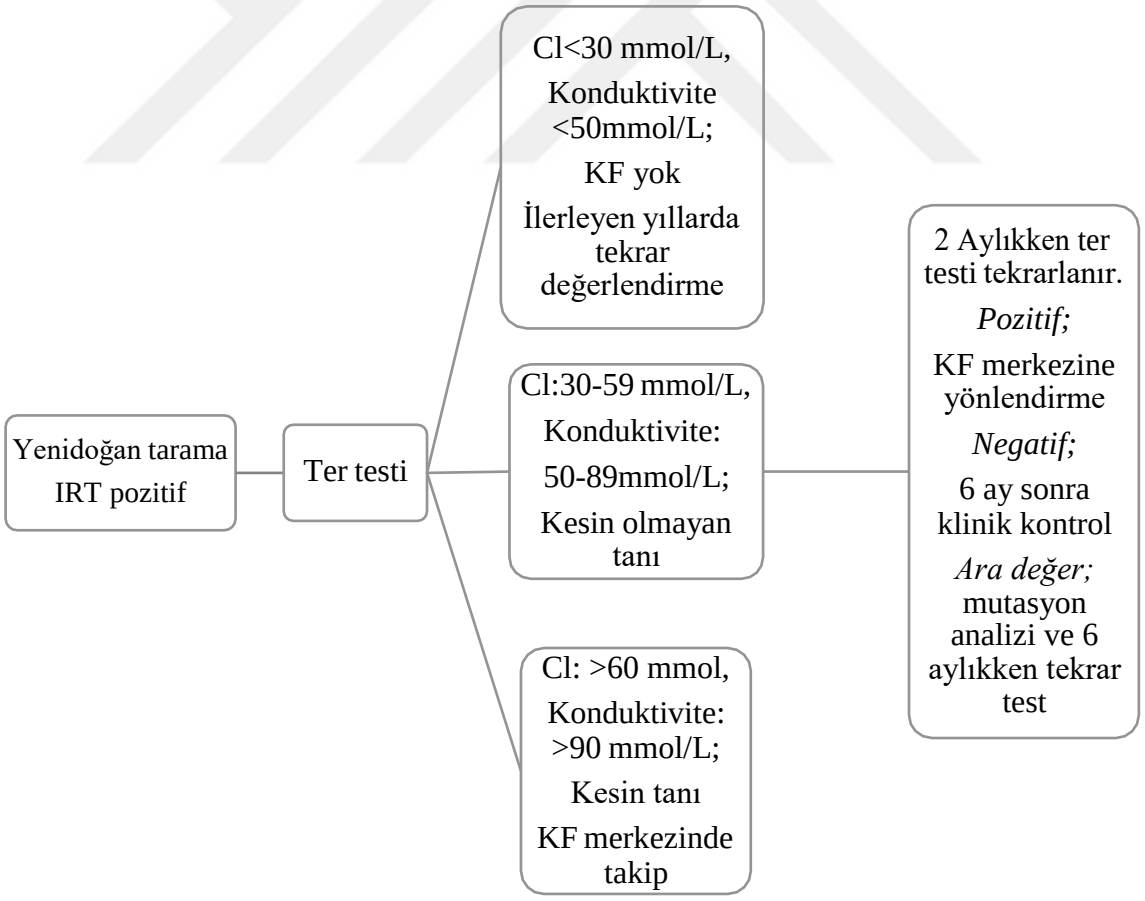
trans ya da aynı kromozom üzerinde *cis* içinde olabilir. Aynı kromozom üzerinde olması genellikle hastalıkla ilişkili değildir.

Gen analizi tanı için yüksek kalitede olsa da KF genotipleri çok çeşitlidir, bu nedenle genotip tespiti zor olmaktadır. Analizden elde edilen verilere göre sadece bilinen mutasyonlar tespit edilebilmektedir (32).

Nazal potansiyel farkı ölçümü

Ter testinde ara değerlerde olan ve genetik testin sonuç vermediği hastalarda uygulanabilir. Nazal potansiyel fark, sodyum ve klorid akışındaki dengeyi temsil eder. KF'li hastalarda bu fark normale göre yüksektir. Ölçüm zor bir teknik olmakla birlikte her merkezde yapılmamaktadır. Aynı zamanda sonuçlar üst hava yolu enfeksiyonu, alerji ve polip durumlarından etkilenebilir (31).

Tanı için önerilen süreç (30, 32):



2.6. Tedavi

Son yıllarda KF'li hastaların sağkalım süreleri giderek artmaktadır. Yirmi yıl içerisindeki ortalama yaşam süresinin 25'li yıllardan 35'li yıllara değişimi KF'li hasta tedavisinde kullanılan teknikler ve erken tanı ile sağlanmaktadır. KF'li hastaların tedavilerindeki asıl hedef hastaların çocukluk döneminde sağlıklı yaşıtlarının sahip olduğu akciğer fonksiyonları ve beslenme durumuna getirilmesi ve sağlanan en iyi seviyeyle yetişkinlik dönemine geçişin sağlanmasıdır (33-35).

Solunum sistemi tutulumu ile gelişen solunum yetmezliği KF'de en önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Antibiyotikler ve diğer ilaçların kullanımı, beslenme desteği, fizyoterapi ve rehabilitasyon KF'li hastaların tedavi programları içerisinde yer almaktadır. Bu tedavilerin uygun seçimi ve yoğunluğu KF'li hastaların yaşam süresi beklentisini iyileştirmede önemlidir (36).

KF'li hastaların tedavisinde multidisipliner yaklaşım gereklidir. KF'li hastaların KF merkezlerinde takip edilmesi yaşam kalitesini ve tedavi kalitesini arttırır. Bu merkezlerde göğüs hastalıkları hekimi, fizyoterapist, diyetisyen, hemşire ve sosyal hizmet uzmanı bulunmalıdır. KF'li hastalar aynı zamanda semptomlara bağlı olarak endokrinoloji, gastroenteroloji, kulak burun boğaz ve psikiyatri bölümlerine de yönlendirilir (37).

2.6.1. İlaç Tedavisi

Solunum sistemini koruyucu ilaç tedavileri;

Mukolitikler; *dornaz alfa* ve *hipertonik salin*ler KF'de mukolitik olarak kullanılan, etkileri kanıtlanmış, mukus viskozitesini azaltan ve mukosiliyer temizliği sağlayan ajanlardır. Akciğer fonksiyonlarını ve yaşam kalitesini iyileştirici, pulmoner atakları azaltıcı etkiye sahiptirler (38, 39).

Antibiyotikler*;* KF'de aralıklarla tekrarlayan ya da kronikleşen enfeksiyonlar sık görülür. Oral, intravenöz veya inhaler olarak kullanılan antibiyotikler pulmoner atakları azaltır, akciğer fonksiyonlarını iyileştirir. Pseudomonas aeruginosa üremesi olan enfeksiyonların tedavisinde kullanılan *inhaler tobramisin, kolistin* ve *aztreonam* ilaçlarının akciğer fonksiyonlarına ve yaşam kalitesine etkisinin kanıt düzeyleri yüksektir (38-40).

Bronkodilatörler; *salbutamol, albuterol* gibi kısa etkili ve *salmeterol* gibi uzun etkili β_2-adrenerjik reseptör agonistler, inhaler antikolinerjikler bronkodilatör olarak kullanılsa da etkilerinin kanıt seviyeleri düşük düzeydedir (40).

Antiinflamatuarlar; inflamatuar cevap KF'de önemli bir bileşendir. Yoğun ve kalıcı inflamasyon, havayollarını tahrip ederek bronşektazi ve ciddi obstrüksiyona neden olur. İnflamasyona yönelik olarak sıklıkla oral ya da inhaler kortikosteroidler, *ibuprofen* gibi non-streoid antiinflamatuar ajanlar ve *azitromisin* kullanılmaktadır (39, 40)

CFTR modülatörleri; KF'de ilaç tedavisinde güncel hedef KFTR fonksiyonunu sağlayabilmektir. Bu amaçla belirli gen defektlerine karşı geliştirilen ilaçların tedavide etkili olabileceği düşünülmektedir. *Lumacaftor/ivacaftor* 12 yaşından büyük KF'li hastalarda KFTR modülatörü olarak klinik uygulamada kullanılmış ilaçlardır. Henüz sayısı kısıtlı olan çalışmalarda ilaçların kombinasyonuyla akciğer fonksiyonlarını iyileştirdiği ve tolere edilebilir olduğu gösterilmiştir fakat klinikte kullanımı henüz yeterli değildir (39, 41).

2.6.2. Cerrahi Tedavi

Akciğer transplantasyonu, son evredeki akciğer hastalıklarında birçok hastada uygulanabilen bir seçenektir. KF'de ilk olarak 1983 yılında akciğer transplantasyonu gerçekleştirilmiştir. Yaşam süresini arttırmasının yanı sıra akciğer transplantasyonu KF'li hastaların yaşam kalitesinde de artış sağlar. Günümüzde akciğer nakli için listeye alınan hastalar bulunmaktadır. Nakil için hasta seçim kriterleri transplantasyon merkezlerinde farklılıklar göstermektedir.

Uluslararası Kalp ve Akciğer Transplantasyonu Derneği'nin yayınladığı rehberde;

Akciğer transplantasyonu merkezine başvuru kriterleri :

- FEV_1 < %30 olması veya FEV_1'de hızlı bir düşüş olması
- Yoğun bakım ünitesine yatışı gerektiren pulmoner ataklar
- Antibiyotik tedavi gerektiren atakların artışı
- Tedaviye cevap vermeyen ve/veya tekrarlı pnömotoraks
- Tekrarlayan hemoptizi

olarak sıralanmıştır (42).

KF hastalarının önemli bir alt grubunda solunum yetmezliği gelişir. Özellikle solunum yetmezliğinden dolayı mekanik ventilasyona ya da ekstrakorperal membran oksijenizasyon sistemine ihtiyaç duyan KF'li hastalar akciğer transplantasyonu için öncelikli adaylardır (27, 43). KF çoklu organ tutulumu gösteren bir hastalık olduğundan akciğer nakli öncesi ve sonrasında çok yönlü bakıma ihtiyaç duyulmaktadır (44).

Kulak burun boğaz cerrahileri nazal polipler, mukoseller ve kronik sinüzitler için KF'li hastalara sıklıkla uygulanmaktadır (27).

Portal hipertansiyon gelişen, hastaların %2-3'lük gibi küçük bir dilimini oluşturan gruba porto-sistemik şantlar ve karaciğer transplantasyonu gibi cerrahi prosedürler uygulanmaktadır (27).

2.6.3. Gen Tedavisi

Gen tedavisinde uygun geni içeren DNA kopyalanarak viral ya da viral olmayan bir ajanla transfer edilir. KF'de potansiyel tedavi seçeneği olarak görülen gen tedavisinin henüz etkisi kesinleşmemiş ve kullanımı geniş ölçülerde yaygın olmasa da araştırmalar devam etmektedir (45, 46).

2.6.4. Beslenme

KF hastalığında etkilenen organlardan biri de pankreastır. Pankreasta koyu ve kalınlaşmış salgılardan dolayı pankreas içi yollarda obstrüksiyon gelişir. Enzimlerin geçişi zorlaşır ve besinlerin absorbsiyonu azalır. Özellikle yağ emiliminde bozukluk görülür (47).

Beslenme durumunun kötü ve yetersiz olması çocukların büyüme ve gelişimine engel olur. KF'li hastalarda görülen malnutrisyon akciğer fonksiyonlarını da etkilemektedir. Akciğer fonksiyonları ile beslenme yakından ilişkilidir. Ciddi malnutrisyon akciğerlerde olumsuz etkilenime neden olur (47, 48). Bu ilişkiyi doğrulayan veriler, bebeklik ve çocukluk döneminde normal büyüme parametreleri için uygulanan stratejileri desteklemekte ve yetişkinlik döneminde yeterli beslenme durumunun korunması gerektiğinin ne kadar önemli olduğunu göstermektedir (49).

Beslenme ile ilgili risklerin belirlenmesi ve uygun beslenme programlarının oluşturulması için KF'li hastaların değerlendirilmesi ve takibi önemlidir. KF'li hastaların beslenme durumlarının değerlendirilmesinde sıklıkla vücut kütle indeks (VKİ) hesaplaması ve büyüme gelişme persantil eğrileri kullanılmaktadır (48). Beş yaş altı

çocuklar için boya göre kilo z-skorları, beş yaşından büyük çocuklar için yaşa göre VKİ z-skorları hastaların takibinde dikkate alınan değerlerdir (50).

Sık geçirilen akciğer enfeksiyonları, alevlenmeler, solunum iş yükünde artış, ilaçların oluşturduğu metabolik yük, sekresyon çıkarmada zorluk, sindirim absorbsiyonunda bozukluk gibi nedenlerden dolayı KF'li hastalar sağlıklı yaşıtlarına göre daha fazla enerjiye ihtiyaç duyarlar. KF'li hastaların beslenme programlarında yer alan yüksek kalorili, yağdan zengin ve protein içeren diyetlerin, pankreatik enzim replasman tedavisinin, yağda çözünen vitamin desteğinin temel ve standart beslenme tedavisi olduğu düşünülmektedir. Beslenmeyle kilo alımının yetersiz olduğu hastalara enteral ve parenteral beslenme verilmektedir (47, 51, 52).

2.6.5. Fizyoterapi ve Rehabilitasyon

Pulmoner rehabilitasyon; "Kronik solunum hastalığı olan bireylerin fiziksel ve psikososyal durumlarını geliştirmek ve sağlığı geliştirici davranışların uzun dönem sürdürülebilirliğini kolaylaştırmak için tasarlanan, egzersiz eğitimi, hasta eğitimi ve davranış değişikliği gibi hastaya özel yaklaşımları içeren fakat bunlarla sınırlı kalmayan, hasta değerlendirmesine dayalı kapsamlı bir girişim" olarak tanımlanmaktadır (53).

Pulmoner rehabilitasyon (PR) programları kronik solunum hastalığı olan pediatrik ve yetişkin tüm hastaların tedavilerinin ayrılmaz bir parçasıdır. Kronik solunum hastalığı olan pediatrik hastalarda pulmoner rehabilitasyon ile, çocukların medikal, mental, emosyonel, sosyal, gelişimsel durumlarının ve mesleki seviyelerinin en iyi duruma getirilmesi hedeflenmektedir. Pediatrik pulmoner rehabilitasyon; hasta ve aile eğitimi, egzersiz eğitimi, hava yolu temizleme teknikleri, inhalasyon terapisi, oksijen terapi, non invaziv mekanik ventilasyon ve aktivitelere katılımı arttıran yaklaşımları içermektedir. Rehabilitasyon programları oluşturulurken çocuğun hastalığı, yaşı, gelişimsel seviyesi göz önünde bulundurulmalı, program bireysel olarak düzenlenmelidir. Rehabilitasyona katılımda çocuklar cesaretlendirilmeli ve desteklenmelidir. Katılımı arttırmada çocukların oyun, spor, aktivitelere olan ilgileri destekleyici olarak kullanılabilir (36, 39, 54).

Pulmoner rehabilitasyon, KF'li hastaların tedavisinde yaşam boyu yer almalıdır. Birçok sistemi etkileyen KF hastalığının tedavisinde multidisipliner ekip çalışması tedavi başarısını arttırmaktadır. Avrupa Kistik Fibrozis Derneği'nin yayınladığı rehberde KF'li hastalarla çalışan uzman fizyoterapistlerin tüm teknikler hakkında bilgi sahibi, KF

patofizyolojisini bilen, alternatif yaklaşımları seçebilen ve tekniklerin kontraendikasyonlarını göz önünde bulunduran kişiler olması gerektiği belirtilmiştir (39).

2.6.5.1. Değerlendirme

Değerlendirme, pulmoner rehabilitasyonun en önemli bileşenlerinden biridir. Değerlendirmeler, ölçülebilir, hastaya ve hastalığa özel olan, kısa ve uzun dönem sonuçlarını yansıtabilir nitelikte olmalıdır. İlk değerlendirmeler bir görüşme ile başlar. Hasta ile görüşme, bilgi edinmenin yanı sıra rehabilitasyon sürecini, hastanın ilgisini ve beklentilerini görmek açısından yararlıdır (55).

KF'li hastalarda kapsamlı değerlendirme, hastaya uygun optimal rehabilitasyon programının düzenlenmesi, programın etkilerinin gösterilmesi ve hasta odaklı değişimlerin belirlenmesi açısından oldukça önemlidir. Tıbbi hikaye, fiziki muayene ve semptomların değerlendirilmesi ile klinik durum belirlenir. Aynı zamanda hastaların egzersiz kapasitelerinin belirlenmesi, psikososyal açıdan iyilik halinin değerlendirilmesi, varsa tedaviye katılımı engelleyen durumların, günlük yaşamdaki aktiviteleri sırasında karşılaşılan zorlukların belirlenmesi açısından da tedavi programlarından önce kişiye ve hastalığa özel değerlendirmeler yapılır (55, 56).

Klinik skorlama: KF'de etkilenen sistemlerde (pulmoner, üst solunum yolu, gastrointestinal) görülen semptomların, hastaların aktivitelerinin ve genel durumun değerlendirilmesi ve hasta takibinde kullanılması açısından semptom skoru ölçekleri geliştirilmiştir. Bu ölçeklerden başlıcaları; *Shwachman-Kulczycki Skoru, Modifiye Shwachman-Kulczycki Skoru, Cooperman skoru, National Institute of Health skoru, Bernese skoru, Huang skoru, KF Klinik skoru*dur. Ölçeklerin kullanımı ile ilgili genel bir sonuç birliğine varılmamıştır. Standart hale getirilmiş, objektif, tekrarlanabilir, hızlı ve kolay uygulanabilen ölçeklere ihtiyaç duyulmaktadır (57, 58).

Solunum fonksiyon testleri: KF'de akciğerlerdeki anormal ve koyu sekresyonlar; inflamasyon sürecine, enfeksiyonlara neden olur, bronşiyal yapıyı bozar ve bronşektazi gelişebilir. Akciğer fonksiyonlarındaki değişimlerin erken tespiti ve hastalığın takibi için spirometrik testler hastaların kontrollerinde düzenli olarak tekrarlanır. Özellikle FEV_1, FEV_1/FVC, FVC değerlerine dikkat edilir. KF'li hastaların solunum paterni genellikle obstrüktif tipte olsa da restriktif ya da miks tip de olabilir. FEV_1 (%, beklenen) değeri; $\geq$ %80 normal spirometre, %40-60 hafif solunum bozukluğu, < %40 ise ciddi solunum bozukluğunu ifade eder (59, 60).

Solunum kas kuvveti: Artmış solunum iş yüküne bağlı olarak solunum kaslarında patofizyolojik değişiklikler meydana gelir. KF'te havayolu obstrüksiyonu, kronik enfeksiyon, malnutrisyon, hiperinflasyon, yaş, iskelet kas anormallikleri solunum kas kuvvetini olumsuz etkileyebilir. Solunum kas kuvveti etkilenimini belirlemek ve gerekliyse kuvvetlendirme eğitimlerinin yoğunluğunu belirlemek etmek için solunum kas kuvveti değerlendirilmelidir. Değerlendirmede sıklıkla maksimal inspiratuar (MİP) ve maksimal ekspiratuar (MEP) ağız içi basınç ölçümleri kullanılmaktadır (5, 61).

Fonksiyonel egzersiz kapasitesi: Fonksiyonel egzersiz kapasitesinin değerlendirilmesinde, kardiyopulmoner egzersiz testleri, 6 dakika yürüme testi, 3 dakika basamak testi ve mekik testler gibi egzersiz testleri kullanılır. Egzersiz testleri aynı zamanda hastaların egzersizle ilişkili semptomlarını belirlemeye yardımcı olur (62).

Fiziksel aktivite düzeyi: FA düzeyi KF'li hastalarda sağlıklı yaşıtlarına göre düşük düzeydedir. KF'li hastaların FA seviyelerinin belirlenmesinde klinikte ve araştırmalarda sıklıkla aktivite monitörleri, FA anketleri ve FA günlükleri kullanılır (63).

Periferal kas kuvveti: KF'li hastalarda kas kuvveti beslenme durumu, pulmoner fonksiyonlar, inaktivite veya kortikosteroid kullanımı gibi nedenlere bağlı olarak değişmektedir. KF'li hastaların periferal kas kuvvetleri sağlıklı yaşıtlarına göre düşük bulunmuştur (37). Adölesan ve yetişkin KF'li hastalarda periferik kas kuvvetinin akciğer fonksiyonları ve fonksiyonel kapasite ile ilişkili olduğu bildirilmiştir (64, 65).

Sağlıkla ilgili yaşam kalitesi: KF'de tedavi programlarının süreklilik gerektirmesi ve hastalığa bağlı semptomlar yaşam kalitesini olumsuz yönde etkilemektedir. Özellikle adölesan ve erişkin dönemde etkilenim daha fazla olabilmektedir. Yaş arttıkça komorbiditelerin gelişmesi etkilenimin nedenlerinden biri olabilir. Yaşam kalitesi hasta açısından durumun ve tedavi etkinliğinin değerlendirilmesinde önemlidir. Sağlık profesyonelleri klinik ölçümlerin yanı sıra hasta odaklı yaşam kalitesi değerlendirmelerine de pratikte yer vermelidir. KF'li hastaların yaşam kalitesi değerlendirilmesinde genel anketlerin *(Kısa Form-36, Nottingham Sağlık Profili)* yanı sıra genellikle hastalığa özel oluşturulmuş KF yaşam kalitesi anketleri *(Yeniden düzenlenmiş Kistik Fibrosiz anketi)* kullanılmaktadır (57, 66-68).

Günlük yaşam aktiviteleri (GYA): Enfeksiyonlar, malnutrisyon, hastalığa bağlı nedenler, ailelerin koruyucu tutumları KF'li hastaların günlük aktivitelere katılımını sınırlayabilir. KF'li hastaların sağlıklı yaşıtlarına göre GYA performansları ve günlük aktivitelerde

harcadıkları enerji miktarı azalmıştır (64, 69). Hastaların aktivite katılımlarına etki eden faktörlerin belirlenmesi ve buna yönelik katılımı arttırıcı yaklaşımların tedaviye eklenmesi için GYA değerlendirilmelidir. Günlük aktivitelerin değerlendirilmesinde GYA testleri, aktivite kayıt anketleri kullanılır ya da aktivite monitörleri ile günlük aktivitelerde harcanan süreler kaydedilir (70, 71).

Psikososyal durum: Hastane yatışları, solunum ve sindirim sistemi tutulumu, yaşam kalitesindeki azalma gibi nedenler KF'li hastalarda psikososyal durumu olumsuz etkiler. KF'li adölesan ve yetişkinlerin anksiyete düzeylerinin depresyon düzeylerine göre daha yüksek olduğu bildirilmiştir. Ayrıca KF'li hastaların ailelerinin de anksiyete ve depresyon seviyeleri hastalığa ve bakım verme yüküne bağlı olarak artmaktadır. Hem hastalar hem de aileleri için psikososyal semptomları değerlendiren taramalar önemlidir (72).

2.6.5.2. Hasta ve Aile Eğitimi

KF'li hastaların tedavi süreci tanı konar konmaz başlar ve yaşam boyu devam eder. Hastalar birçok birimde düzenli aralıklarla takip edilir. Yenidoğan ve çocukluk döneminde hastaların tedaviye katılımında ailelerin rolü önemlidir. Ailelerle iletişimde kalınarak süreç hakkında bilgi verilmesi tedavi etkinliğini arttırmaktadır (73).

Aileler, fizyoterapistler tarafından hastaların günlük fizyoterapi ve rehabilitasyon programlarının nasıl uygulanacağı, yenidoğan dönemde, çocuklukta ve sonrasında hangi tekniklerin ne amaçla kullanılacağına dair bilgilendirilmelidir (74).

Ülkemizde KF hasta dernekleri, çalışma grupları sağlık profesyonelleri ile işbirliği içerisinde aile bilgilendirme toplantıları düzenlemekte, görsel ve yazılı eğitim kitapçıkları hazırlayarak ailelere ulaştırılmasını amaçlamaktadır (75).

2.6.5.3. Fiziksel Aktivite ve Egzersiz Eğitimi

KF'li hastaların egzersiz kapasitelerini sınırlayan çeşitli nedenler vardır. Egzersiz kapasitesini azaltan faktörler şu şekilde sıralanabilir (76):

- Akciğer fonksiyonlarındaki kayıplar
- Beslenme durumundaki değişiklikler
- Kas disfonksiyonları (kas kütlesinde azalma, kuvvet kayıpları gibi)
- Günlük aktivitelere katılımda azalma
- Psikososyal nedenler

Hastalığa bağlı nedenlerle egzersiz kapasitelerinin değişmesi, sağlıklı yaşıtlarına göre fiziksel aktivite seviyelerinin düşük olması ve yaşla birlikte fiziksel uygunluğun azalmasından dolayı fiziksel aktivite ve egzersiz programları KF'li hastaların tedavilerinde önemli rol oynar (63).

KF'li hastaların fiziksel aktivite ve egzersiz programları düzenlenmeden önce anketler, fiziksel aktivite günlükleri ya da hareket sensörleri ile fiziksel aktivite seviyeleri; laboratuar ya da alan egzersiz testleriyle egzersiz kapasiteleri belirlenir (63, 77).

Egzersiz KF'li bireylerin yaşam kalitesi parametrelerini ve pulmoner fonksiyonlarını iyileştirir. Egzersiz toleransını, aerobik kapasiteyi ve solunum kas enduransını arttırır. Sekresyon atımında da artış sağlayarak havayolu temizliğinde rol oynar (78).

Fiziksel aktivite ve egzersizin olası yararlarının bilinmesine rağmen KF'li hastalar için standart bir fiziksel aktivite ve egzersiz protokolü bulunmamaktadır. Fiziksel aktiviteyi arttırmaya yönelik çalışmaların dahil edildiği Cochrane derlemesinde fiziksel aktivite programlarının en az 20-30 dakikalık, haftada en az 3 gün tekrarlanan, az tekrar sayılı kuvvetlendirme egzersizleri ile birlikte aerobik eğitim içeren ve kişiye özel planlanan programlar olduğu görülmektedir (79). Aerobik kapasiteyi arttırmayı hedefleyen çalışmalarda VO_2 maks'ın % 50'sinde ya da maksimum kalp hızının % 60-85'inde olacak şekilde orta şiddetli egzersiz yoğunluğu kullanılmıştır (80).

KF'li hastalar, egzersiz kapasitelerine göre oluşturulan, bireysel planlanan, aerobik ve kuvvetlendirme eğitimlerini içeren egzersiz programlarına dahil edilmelidir. Egzersiz süresince sodyum ve ter kaybı yaşandığı için sık aralıklarla tuz ilaveli sıvı tüketilmesine dikkat edilmelidir. Hastalara ve ailelerine egzersiz ve fiziksel aktivitenin önemi anlatılarak hastaların fiziksel olarak aktif olmaları konusunda cesaretlendirilmeli ve düzenli egzersizin KF'li hastalar için tedavinin bir parçası olduğu vurgulanmalıdır (81, 82).

Egzersize bağlı olarak bronkokonstriksiyon, pnömotoraks, hipoksemi, hemoptizi, kardiyak aritmi, burkulma ve kırık gibi durumlar nadiren gelişebilir. Olası riskler, bireysel değerlendirmeler ve doğru rehberlikle en aza indirilir (83).

2.6.5.4. Kas İskelet Problemlerine Yönelik Yaklaşımlar

Kas iskelet problemleri postür bozuklukları, kemik mineralizasyonu ile ilgili problemler, solunum iş yükünün artmasına bağlı kas imbalansı gibi farklı nedenlere bağlı olarak oluşabilir (84).

Pulmoner hastalıklara bağlı olarak gelişebilen postüral deformitelerden özellikle torakal kifoz KF'li hastalarda sık görülen bir postüral bozukluktur. Kötü postürle birlikte sık öksürük, yumuşak doku ve kas kontraktürleri hastalarda ağrı şikayetine yol açabilir. Kronik ağrı ve kötü postür, omurga ve toraks hareketliliğini limitler ve ventilasyonun kısıtlanmasına neden olur. Kendine güven, motivasyon ve vücut imajını etkiler. Akciğer fonksiyon bozukluğunun şiddeti ile postüral bozukluklar ve ağrı şikayetleri ilişkilidir (36, 84, 85).

KF'li hastalarda kemik mineralizasyonu ile ilgili problemler ve ilerleyen dönemlerde gelişebilecek osteoporoz; kırıklara, vertebral kamalaşmaya ve kifozda artışa yol açar (85).

KF'de görülen ve oluşabilecek kas iskelet problemlerine yönelik olarak değerlendirmeler ve koruyucu egzersizler önemlidir. Postür, kas kısalıkları, kas kuvveti, ağrı değerlendirmeleri ile problemler tespit edilir. Postüral farkındalık eğitimleri, postür egzersizleri ve hedef kaslara kuvvetlendirme egzersizleri koruyucu yönde verilebilir. Kemiğe yük bindiren egzersizler, kemik sağlığını geliştirici yönüyle egzersiz programlarına dahil edilebilir (85).

2.6.5.5. Havayolu Temizleme Teknikleri

Havayolu temizliği ile;

- sekresyonların atılması,
- ventilasyonun artması,
- akciğer fonksiyonlarının korunması,
- havayolu enfeksiyonlarının önlenmesi sağlanır.

Geçmişte "havayolu temizleme teknikleri" ifadesi postural drenaj ve perküsyonu içeren konvansiyonel göğüs fizyoterapisi olarak kullanılırken, günümüzde bu yaklaşımlara ek olarak aktif solunum teknikleri, otojenik drenaj, pozitif ekspiratuar basınç, osilatuar PEP ve yüksek frekanslı göğüs osilasyonu tedavisi vb. teknikleri de içermektedir (85).

Konvansiyonel Göğüs Fizyoterapisi

Göğüs fizyoterapisi KF'li hastalarda tanı konulduğundan itibaren tedavi programlarına dahil edilir. Sekresyonların temizlenmesinde ve solunum fonksiyonlarının iyileşmesinde önemli rol alır. Konvansiyonel göğüs fizyoterapisi; postüral drenaj, perküsyon, shaking ve vibrasyon gibi manuel teknikler, huffing ve öksürük tekniklerini içerir (86, 87).

Postüral drenaj tekniğinde, hastaya akciğer loblarına uygun yerçekimi yardımlı uygun pozisyonlar verilerek sekresyonların santral hava yollarına akışı sağlanır. Postüral drenaj pozisyonlarında kullanılan yardımcı tekniklerden perküsyon, shaking ve vibrasyon ile mekanik titreşimler yaratılarak sekresyonlar koparılır ve mobilize edilir. Postüral drenajın bebeklerde ve çocuklarda semptomların arttığı dönemlerde sayısı arttırılsa da günde en az bir kez, birkaç farklı pozisyon seçilerek manuel tekniklerle birlikte 10-20 dakika boyunca uygulanması önerilmektedir (88).

Konvansiyonel göğüs fizyoterapisi teknikleri bebeklik ve çocukluk döneminde genellikle fizyoterapist, hastanın ailesi ya da bakım veren kişi tarafından uygulanır. Uygulamada yardımın gerekli olması dezavantaj sayılabilir (33).

Aktif Solunum Teknikleri Döngüsü (ASTD)

ASTD, solunum kontrolü, torakal ekspansiyon egzersizleri (TEE) ve zorlu ekspirasyon tekniği (ZET) bileşenlerini içerir. Postüral drenaj ile birlikte uygulanabilir. Solunum kontrolü, omuzların ve üst göğsün mümkün olduğu kadar gevşek olduğu pozisyonda tidal volümde yapılan solunumu ifade eden dinlenme periyodudur. TEE, derin inspirasyon ve pasif ekspirasyondan oluşur. ZET, sekresyonların hareketinde ve atılımında etkili bir öksürük tipi olan huffing ve solunum kontrolünün kombinasyonudur. Torasik ekspansiyon süresince akciğer hacmi artar, hava kollateral solunum kanalları ile distal sekresyonların arkasına girer, zorlu ekspiratuar manevra süresince eşit basınç noktasında kompresyon ve daralma olur, devamında düşük akciğer volümünde sekresyonların mobilizasyonu sağlanır (35, 89).

Solunum tekniklerinin herhangi bir ekipmana ihtiyaç olmadan yapılması ve diğer havayolu temizleme teknikleri ile kombine edilebilmesi KF'li hastaların FTR programları için avantaj sayılabilir (33).

Otojenik drenaj

Havayollarında optimal ekspiratuar akış yaratma prensibi ile sekresyonların temizlenmesinde rol oynar. Hasta düşük akciğer hacminde bir nefes alır. Bu ilk aşama, periferal havayollarındaki sekresyonların koparılması içindir. Sonrasında orta hacimde alınan nefes ile santral havayollarındaki sekresyon toplanır. Son olarak sekresyonların atılması için hasta yüksek hacimde nefes verir. Havayolunda minimum direnç oluşturarak kollapsın önlenmesini hedefleyen bir uygulamadır. Aktif katılım gösterebilen hastalara öğretilen ve uygulanabilen bir tekniktir. Postüral drenaj ile kombine edilebilir. Küçük hastalar için uygulanması zordur. Sekiz yaşından büyük çocukların programlarına eklenebilir (33, 90).

PEP tedavileri

PEP cihazlarının çalışma prensibi belirli bir basınca karşı yapılan ekspirasyona dayanır. PEP cihazları ile sekresyonlar periferden merkeze doğru mobilize edilerek havayolu temizliği sağlanır. Maske ya da ağızlık ile kullanılır. PEP cihazlarında basınç genellikle 10-20 cm H_2O değerlerine ayarlanır. Basıncı 40-100 cm H_2O olarak değişen HiPEP (High Pressure PEP/Yüksek basınçlı PEP) cihazlarında basınç daha yüksek olduğu için zorlu ekspiratuar manevralar kullanılır. Diğer aktif solunum teknikleri ile kombine edilebilmesi, bağımsız olarak kullanılabilmesi, taşınabilir ve kişiye özel ayarlanabilir olması, görsel feedback sağlaması PEP cihazlarının avantajları olarak sayılırken sabit basınçla çalışması dezantaj yaratır (33, 91).

PEP tedavisinde bir başka seçenek osilatuar PEP cihazlarıdır. Osilasyonlar, ekspiratuar havayolunda yarattıkları titreşimlerle mekanik olarak sekresyonların vizkoelastisitesini azaltıp mobilizasyonunu sağlayarak havayolu temizliğini arttırır (92). Flutter®, Acapella®, RC Cornet® gibi osilatuar PEP cihazları sekresyon klirensini sağlamak amacıyla sıklıkla kullanılır. Taşınabilir olması, kullanım kolaylığı ve farklı postüral drenaj pozisyonlarında kullanılabilir olmasından dolayı tercih edilir. Enfeksiyon riski olduğu için kullanım sonrası temizliği önemlidir (33, 89).

Yüksek Frekanslı Göğüs Duvarı Osilasyonu

VEST® havayolu temizleme sistemi olarak bilinen yüksek frekanslı göğüs duvarı osilasyon cihazı eksternal osilasyonlar yaratarak çalışır. Cihaz, kişiye uygun farklı boyutlarda yelek ya da göğse sarılan kemerden ve titreşim yaratan jeneratörden

oluşmaktadır. Hastaya özel frekans ayarlanarak yüksek göğüs duvarı osilasyonları sayesinde sekresyonların koparılmasını ve havayolu temizliğini sağlar (92).

İntrapulmoner Perküsif Ventilasyon (İPV)

Dakikada 100-400 atıma sahip bu cihazlar bir ağızlık aracılığı ile akciğerlerde perküsyonlar sağlar. IPV cihazları konvansiyonel havayolu temizleme tekniklerine ek olarak kullanılabilir (93).

Solunumu destekleyici teknikler

Solunumu destekleyici teknikler arasında noninvaziv ventilasyon, sürekli pozitif havayolu basıncı (Continuous positive airway pressure), aralıklı pozitif basınç solunumu (Intermittent Positive Pressure Breathing) yer almaktadır. Solunumu destekleyici tekniklerin KF'li hastaların tedavilerinde havayolu temizliği amacı ile kullanılabileceği, özellikle akut alevlenmeler döneminde havayolu temizliğinde yararlı olduğu düşünülmekte fakat literatür desteği yetersiz olduğu için etkinliğinin değerlendirildiği çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır. Pozitif basınç veren bu teknikler pnömotoraks, ciddi hemoptizi, hipotansiyon gibi durumlarda kullanılmamalıdır. (33, 89).

Öksürük

Akciğerlerden sekresyonun atılmasında ana mekanizmalar mukosiliyer aktivite, öksürük ve normal solunum döngüsüdür. Öksürük; inspiratuar, kompresif ve ekspiratuar faz olmak üzere fizyolojik olarak üç fazdan oluşur. İnspiratuar fazda inhalasyonun tidal volümün %50'sinden az ya da vital kapasitenin %50'sinden fazla olması yeterlidir. Bununla birlikte, daha büyük hacimdeki inhalasyon ekspiratuar kasların uzamasını arttırarak ekspiratuar fazda oluşan intratorasik basıncı arttırır. Kompresif faz, ekspiratuar kas kuvvetine ve üst hava yollarının yeterli kontrolüne bağlıdır. Ekspiratuar fazda glottis açılır ve ekshalasyon meydana gelir (4).

Etkin bir öksürük bronşiyal hijyenin sağlanması için tedavinin zorunlu komponentidir. Sekresyon miktarının ve yoğunluğunun arttığı, siliyar harekette bozuklukların olduğu ve etkin olmayan öksürüğe neden olan hastalıklarda sekresyon temizliği azalır. Sekresyonların temizlenememesi durumunda enfeksiyonlar ve pulmoner ataklar görülür (94).

KF'de patofizyolojik değişiklikler sonucu sekresyonların akışkanlığı azalır ve miktarı artar. Sekresyon temizliğinin mukosiliyer aktivite ve öksürük ile sağlanan ana

mekanizması bozulur, inflamasyon ve tekrarlayan enfeksiyonlar oluşur. Obstrüksiyona ve akciğer hasarının artmasına neden olarak solunum yetmezliği ve mortaliteye yol açabilir (95).

Tepe öksürük akımı (TÖA) öksürük kapasitesinin değerlendirilmesinde kullanılan basit, pratik ve objektif bir parametredir. Sağlıklı bireylerde ortalama TÖA değeri 360-400 L/dk'dır. TÖA değerleri çocuk ve adölesanlarda yetişkinlere göre farklılıklar göstermektedir. TÖA'nın 270 L/dk'dan az olması durumunda sekresyon temizliğini arttırmaya yönelik yaklaşımların kullanılması önerilmektedir. TÖA 160 L/dk'dan düşükse öksürüğe yardımcı mekanik cihazların kullanılması gerekebilir (3, 96, 97).

2.6.5.6. Solunum Kas Eğitimi

Solunum kas eğitimi (SKE), inspiratuar ve ekspiratuar kaslara yönelik olarak, eşik basınçlı veya dirençli cihazlarla belirli frekans, yoğunluk ve süre ile şekillendirilen bir egzersiz programıdır. Kuvvetlendirme eğitiminin solunum kaslarının yapı ve fonksiyonlarına etkisi iskelet kaslarına benzer şekildedir. Pulmoner rehabilitasyon programlarında yer verilen SKE, farklı metotlarla yapılabilmektedir. Solunum kas eğitimi kuvvetlendirme ve dayanıklılık eğitimi şeklinde verilmektedir. Kullanılan metotlar çoğunlukla kuvvetlendirme için threshold yükleme ve dayanıklılığı arttırmak için normokapnik hiperpne yöntemidir (17, 98, 99). Güncel Cochrane derlemesine göre solunum kas eğitiminin KF'de yararları ile ilgili yeterli kanıt sağlayacak çalışma sayısının yetersiz olduğu ve SKE'nin klinik sonuçlara ve hasta odaklı sonuç ölçümlerine etkilerini inceleyen çalışmalara ihtiyaç duyulduğu belirtilmiştir (17).

İnspiratuar Kas Eğitimi (İKE); inspiratuar kas kapasitesinde ve enduransında artış sağlamak amacıyla pulmoner rehabilitasyon programlarında yer alır. KF'li hastalarda İKE'nin inspiratuar kas kuvvetinde artış (100-104), inspiratuar kas enduransında artış (100, 105, 106), fonksiyonel egzersiz kapasitesinde artış (101) ve pulmoner fonksiyonlarda iyileşme (101, 103) sağladığı gösterilmiştir. Olumlu etkilerini inceleyen çalışmaların yanı sıra eğitimin daha kapsamlı egzersiz testleri, sağlıkla ilgili yaşam kalitesi, morbitide oranları ve hastane yatışı gibi değerlendirme parametrelerine etkisini inceleyen çalışmalara ihtiyaç olduğu bildirilmiştir (107).

Ekspiratuar Kas Eğitimi (EKE); threshold ekspiratuar dirençli yükleme cihazı ile yapılan eğitimdir. Hastaların cihazın oluşturduğu pozitif basıncı yenebilmek için yeterli bir ekspiratuar basınç üretmesi ve bu şekilde ekspirasyonu başlatması gerekmektedir

(108). Eğitimin hedefi ekspiratuar kas kuvvetini arttırmaktır. Ekspiratuar kaslar birçok faktörden etkilenir. Ekspiratuar kas zayıflığı özellikle ses üretiminde azalma ve etkin olmayan öksürüğe bağlı olarak havayolu temizliğinde yetersizliğe neden olur (7). EKE'nin, spesifik olarak uygulandığı çalışmalarda MEP'te artış meydana getirdiği görülmektedir. EKE'nin, kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH) olan hastalarda etkisini inceleyen çalışmalar az sayıda olsa da ekspiratuar kas kuvvetinde artış (109) ve egzersiz kapasitesinde iyileşme sağladığı belirtilmiştir (15). Öksürük kuvveti üzerine etkisinin incelendiği çalışmalarda Multiple Skleroz'lu hastalarda, nöromusküler hastalığı olan bireylerde olumlu yönde artışlar görülmektedir (10, 11). EKE çalışmalarında eğitim şiddeti ve süresi farklılıklar göstermektedir. MEP'e göre belirlenen eğitim şiddeti %30 ile %75 aralığında değişmektedir. Genellikle 4-8 haftalık programlar uygulandığı görülürken uzun süreli takip çalışmaları da vardır (7).

EKE ve öksürük egzersizlerinin etkisini inceleyen çalışmaların yer aldığı bir meta analizde EKE'nin tepe öksürük akımına etkisinin araştırıldığı çalışmalara ihtiyaç duyulduğu belirtilmiştir (110). Literatüre bakıldığında KF'de SKE'nin TÖA'ya etkisine bakılan tek çalışmaya rastlanmıştır. Spesifik EKE'nin KF'li hastalarda etkisinin incelendiği çalışmaların yetersiz olduğu görülmüştür.

3. GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışma İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu tarafından 59491012-604.01.02 sayılı A-14 numaralı no.lu karar ile onaylandı. Bireylere ve ebeveynlerine çalışmanın amacı, yöntemi, planı detaylı anlatılarak, katılımcıların ailelerinden ve kendilerinden bilgilendirilmiş gönüllü onam (EK 1) alındı.

Çalışma "Clinical Trials" veritabanına NCT03873688 numarası ile kaydedildi.

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Bilimsel Araştırmalar Proje Birimi'nden 31769 proje numarasıyla destek alındı.

3.1. Bireyler

Çalışmaya İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalığı Anabilim Dalı Ege Bozan Kistik Fibrozis Tedavi Merkezi ve Allerji İmmunoloji Göğüs Hastalıkları polikliniğinde takip edilmekte olan kistik fibrozis tanılı 30 hasta katıldı. Çalışma grubundan bir hasta ulaşım problemlerinden dolayı, sham grubundan bir hasta kilo kaybı nedeni ile hastane yatışından dolayı çalışma süresini tamamlayamadı. Toplamda 28 hasta çalışmayı tamamladı (Şekil 3.1.).

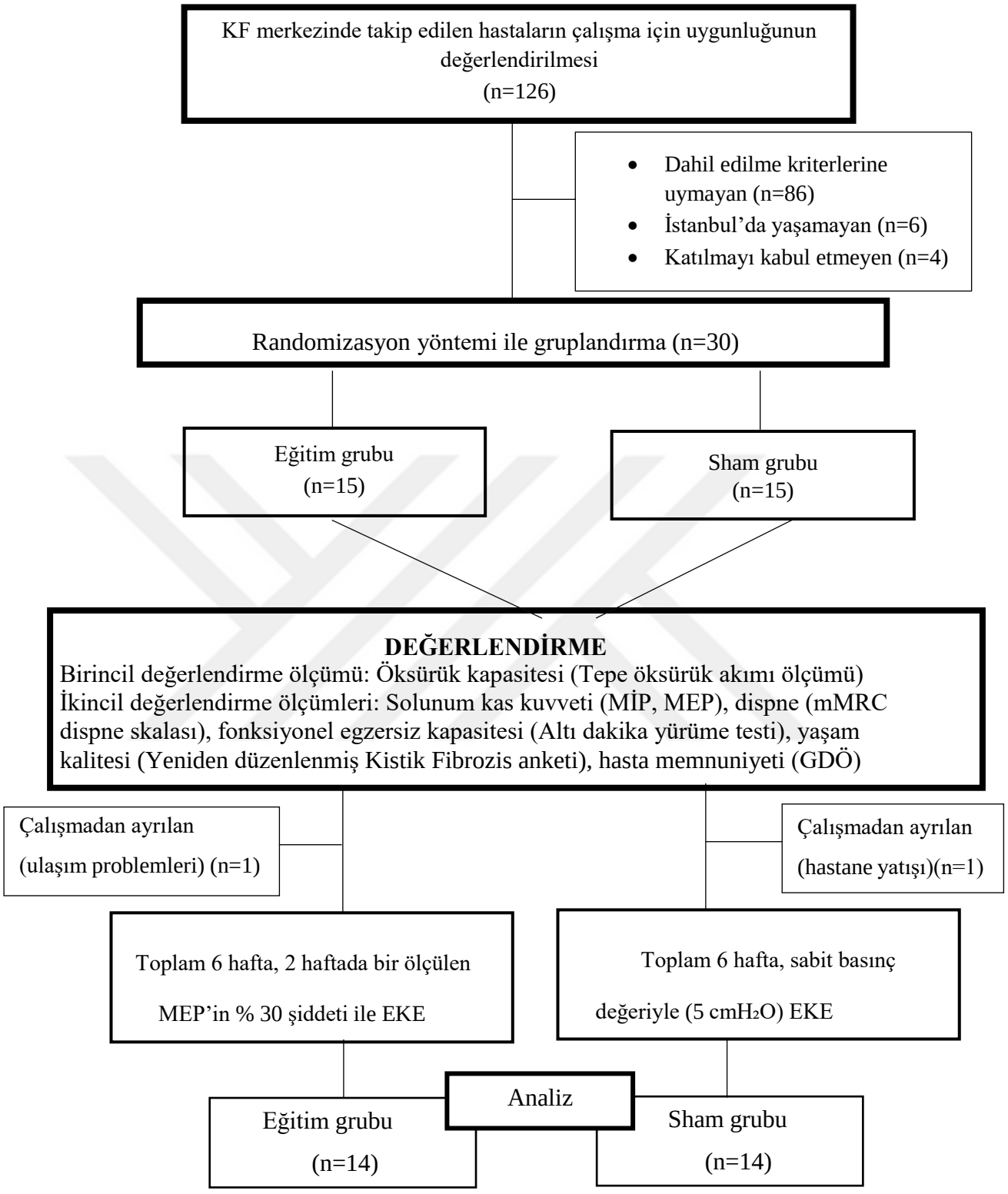
Çalışmaya alınma ölçütleri:

- Gen analizi ya da ter testi ile kistik fibrozis tanısı almış olmak
- 8-18 yaş aralığında olmak
- Son altı haftadır klinik olarak stabil olmak

Çalışmadan dışlanma ölçütleri:

- Son altı hafta içerisinde var olan hemoptizi öyküsü
- Oda havasında SpO_2 < %90 olması
- Kognitif bozukluk
- Hemodinamik instabilite
- Kardiyak hastalık varlığı (aritmi, kalp yetmezliği, kardiyomyopati gibi)
- Pnömotoraks öyküsü
- Üst solunum yolu enfeksiyonu
- Timpan zarı yırtığı
- Aktif orta kulak hastalığı

Çalışmaya katılan hastalar bilgisayar destekli randomizasyon sistemi (111) kullanılarak eğitim grubu ve sham grubu olarak randomize edildi.



Şekil 3-1. Akış şeması

MİP: Maksimum inspiratuar basınç, MEP: Maksimum ekspiratuar basınç, mMRC: Modifiye Medical Research Council, GDÖ: Global Değişim Ölçeği, EKE: Ekspiratuar Kas Eğitimi

3.2. Çalışmanın Örneklem Büyüklüğü

Literatürde tepe öksürük akımının minimum klinik anlamlı değişim değeri bulunmadığı için ekspiratuar kas eğitiminin etki büyüklüğünün verildiği meta analiz (110) ve beş KF'li hastanın da dahil edildiği solunum kas eğitiminin tepe öksürük akımına bakıldığı çalışma (18) referans alınarak %80 güç, 0.05 tip 1 hata ile G*Power v.3.1.9.2 programı kullanılarak güç analizi yapıldığında toplam örneklem sayısı 28 olarak bulundu. Olguların ayrılma ihtimalleri düşünülerek çalışmaya eğitim grubu n=15 ve sham grubu n=15 olmak üzere toplam 30 hasta dahil edildi.

3.3. Çalışmanın Süresi

Çalışma Ocak 2019-Ekim 2019 tarihleri aralığında sürdürüldü.

3.4. Değerlendirmeler

Tüm değerlendirmeler İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda yapıldı. Çalışmada ilk, ara ve son değerlendirmeler için ayrı formlar kullanıldı (EK 2).

3.4.1. Demografik Bilgiler

Çalışmaya katılan KF'li hastaların, yaş (yıl), cinsiyet, boy (cm), vücut ağırlığı (kg), vücut kütle indeksi (VKİ) (kg/m^2), kullandığı ilaçlar, öğrenim durumu, özgeçmiş ve soygeçmiş bilgileri, son bir yıl içerisinde acil servise başvuru sayısı, tanı yaşı kaydedildi.

3.4.2. Öksürük

Öksürük varlığı (var/yok), tipi (prodüktif/non prodüktif), süresi (sayı/gün) sorgulandı. Öksürük kapasitesini belirleyen (112) tepe öksürük akım hızı dijital peak flow metre (MSA 100, M&B Electronic Instruments) kullanılarak ölçüldü. Burun klips ile kapatılarak hastadan derin bir nefes alma sonrasında mümkün olabildiğince kuvvetli öksürmesi istendi (Şekil 3-2). Üç kez tekrarlandı ve en yüksek sonuç litre/dakika cinsinden kaydedildi. Ölçülen TÖA'nın çocuk ve adölesan normal değerlerine (96) göre yüzdesi hesaplandı.



Şekil 3-2: Öksürük kapasitesinin ölçülmesi

3.4.3. Solunum Kas Kuvveti

Maksimum inspiratuar basınç (MİP) ve maksimum ekspiratuar basınç (MEP) ölçümleri inspiratuar ve ekspiratuar kasların kuvvetini ölçmek için kullanılan yöntemlerden biridir (113). Hastaların MİP ve MEP değerleri Pony FX ağız içi basınç ölçümlü spirometre cihazı (COSMED Srl, Rome, Italy) kullanılarak ölçüldü (Şekil 3-3).

MİP ölçümü için; ağız içine filtreli ağızlık yerleştirilip burun klips ile kapatılarak maksimum ekspirasyon sonrası cihazdan en az 1.5 sn süren maksimum inspirasyon yapılması istendi. Üç ölçümden en yüksek sonuç cmH_2O cinsinden kaydedildi.

MEP ölçümü için; ağız içine filtreli ağızlık yerleştirilip burun klips ile kapatılarak maksimum inspirasyon sonrası en az 1.5 sn süren maksimum ekspirasyon yapılması istendi. Tekrarlanan üç ölçümden en yüksek sonuç cmH_2O cinsinden kaydedildi.

MİP ve MEP normatif değerleri aşağıdaki formüle (114) göre hesaplandı ve ölçülen değerin referans değere göre yüzdesi kaydedildi.

MİP;

Kızlarda → " -33.854 – (1.814 x Yaş*) – (0.004 x Ağırlık* x Boy*) "

Erkeklerde → " -27.020 – (4.132 x Yaş*) – (0.03 x Ağırlık* x Boy*) "

MEP;

Kızlarda → “ 17.066 + (7.22 x Yaş*) “

Erkeklerde → “ 7.619 + (7.806 x Yaş*) + (0.004 x Ağırlık* x Boy*) “

*Yaş:yıl, ağırlık: kg, boy: cm



Şekil 3-3: Solunum kas kuvvetinin ölçülmesi ve kullanılan cihaz

3.4.4. Pulmoner fonksiyonlar

Hastaların solunum fonksiyon testlerinin yapılmasında taşınabilir bir spirometre cihazı (Pony FX , COSMED Srl, Italy) kullanıldı. FEV_1, FVC, FEV_1/FVC, PEF değerleri kaydedildi. Solunum fonksiyon testi Amerikan Toraks Derneği (ATS)/Avrupa Solunum Derneği (ERS) spirometre klavuzuna uygun olarak yapıldı (Şekil 3-4) (115).



Şekil 3-4: Solunum fonksiyon testi ve kullanılan spirometre cihazı

3.4.5. Egzersiz Kapasitesi

Hastaların egzersiz kapasitesi 6 dakika yürüme testi (6DYT) ile belirlendi. 6DYT'ye başlamadan önce hastalar dinlendirildi. Test öncesi pulse oksimetre ile oksijen saturasyonu (SpO_2) ve kalp hızı ölçülerek, SpO_2 % ve kalp hızı atım/dakika olarak kaydedildi. Dispne, bacak yorgunluğu ve genel yorgunluk Modifiye Borg skalasına (EK 3) göre sorgulanarak kaydedildi. Hastalar 30 metrelik zeminde yürüyebildikleri hızda 6 dakika boyunca yürütüldü (Şekil 3-5). Yürüme mesafesi metre olarak kaydedildi. Test bitiminde test öncesi yapılan değerlendirmeler yinelendi (116). Olması gereken altı dakika yürüme mesafesi (6DYM) değeri her hasta için "(4.63 x boy(cm)) - (3.53 x ağırlık(kg)) + (10.42 x yaş) + 56.32" formülü kullanılarak hesaplandı (117).



Şekil 3-5: Altı dakika yürüme testi

3.4.6. Dispne

Hastaların dispne seviyeleri Modifiye Medical Research Council (mMRC) Dispne skalası ile değerlendirildi. mMRC dispne skalasında yer alan beş evreye göre hastaların tedavi öncesi ve tedavi sonrası durumları kaydedildi. mMRC dispne skalası, 0-4 arasında puanlanan bir ölçektir (EK 4). Evre 0, ağır efor dışında nefes darlığı olmamasını ifade ederken; evre 4, minimum bir günlük yaşam aktivitesinde bile nefes darlığını ifade eder (118).

3.4.7. Yaşam kalitesi

Hastaların yaşam kalitesinin belirlenmesinde "Yeniden Düzenlenmiş Kistik Fibrozis Anketi (Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised / CFQ-R)" kullanıldı (EK 5). KF'li hastaların sağlıkla ilgili yaşam kalitesi parametrelerinin değerlendirilmesi için hastalığa özgü oluşturulmuş bir ankettir (119). Anketin 6-11 yaş, 12-13 yaş çocuk formu, 14 yaş ve üzeri adölesan erişkin formu ve ebeveyn/bakıcılar için olan formları bulunmaktadır. Türkçe geçerlilik güvenirlik çalışması Yüksel ve ark. Tarafından yapılmıştır (120).

Anketin fiziksel işlevsellik, emosyonel işlevsellik, sosyal fonksiyon, vücut imajı, yeme bozuklukları, tedavi, solunum semptomları ve sindirim semptomları alt parametrelerini içeren 35 soru yer alır. Ebeveyn formunda fiziksel işlevsellik, emosyonel işlevsellik, canlılık, okul performansı, yeme bozuklukları, vücut imajı, tedavi, sağlık algısı, solunum ve sindirim semptomları kategorilerinde toplam 44 soru bulunmaktadır. Adölesan formunda fiziksel işlevsellik, rol algısı, canlılık, emosyonel işlevsellik, sosyal algı, vücut imajı, yeme bozuklukları, tedavi yükü, sağlık algısı, solunum ve sindirim semptomları başlıklarında 50 soru vardır. Cevaplar 4'lü skalaya göre verilmektedir. Sorulara göre cevaplar sıklık belirten (1: her zaman, 2: sık, 3: bazen, 4: hiç), zorluk belirten (1: çok zor, 2: biraz zor, 3: az zor, 4: hiç zor değil) veya doğru/yanlış şeklinde cevaplanan (1: çok doğru, 2: biraz doğru, 3: biraz yanlış, 4: çok yanlış) şekildedir. Puanlama 100 üzerinden yapılır, yüksek puan yaşam kalitesinin iyi olduğu anlamına gelmektedir.

3.4.8. Hasta memnuniyeti

Tedavi etkisinin hastalar ve aileler tarafından değerlendirilmesi için tedavi programı bittiğinde Global Değişim Ölçeği (Global Change of Scale-GDÖ) kullanıldı. Bu ölçek, yapılan eğitimin etkisinin hastada olumlu ya da olumsuz değişimini belirlemek için kullanılır (121). Çalışmada, 7 birimli skala kullanıldı (EK 6).

3.5. Çalışma Planı

Çalışmaya katılan hastalar KF merkezinde düzenli takip edilmekteydi. Hastalar günlük tedavilerinde fizyoterapist tarafından verilen eğitimi rutin olarak uygulamaktaydı. Hastalara verilen FTR programı hasta ve aile eğitimi, hastaya uygun seçilen havayolu temizleme teknikleri (solunum egzersizleri, ASTD, osilatuar cihazlar) ve fiziksel aktivite

danışmanlığını içermekteydi. Eğitim ve sham grubundaki tüm hastalar çalışma boyunca var olan FTR programlarını uygulamaya devam etti.

Bireylerin başlangıç değerlendirmeleri yapıldıktan sonra eğitim grubuna MEP değerlerinin %30'unda, günde 2 kez 20'şer dakika, haftada en az 5 gün olacak şekilde; sham grubuna en düşük yükte (5 cmH_2O basıncı), günde 2 kez 20'şer dakika, haftada en az 5 gün olacak şekilde toplam 6 hafta solunum egzersiz cihazı threshold PEP (Respironics, New Jersey, Inc. NJ, USA) ile ekspiratuar kas eğitimi verildi. Eğitim ve sham grubundaki tüm hastalar eğitim süresi boyunca her iki haftada bir kliniğe çağrılarak solunum kas kuvveti ölçümleri tekrarlandı, herhangi bir şikayetleri olup olmadığı sorgulandı, egzersiz günlükleri (EK 7) kontrol edildi ve o günün bir seansı fizyoterapist gözetiminde yapıldı (Şekil 3-6). Diğer seanslara ev programı ile devam edildi.

Eğitim şiddeti, eğitim grubunda iki haftada bir yapılan ölçümlere göre MEP'in % 30'u, sham grubunda ise en düşük yükte (5 cmH_2O) sabit olacak şekilde ayarlandı.



Şekil 3-6: Ekspiratuar kas eğitimi

Yapılan tüm değerlendirmeler eğitim öncesi ve altı hafta sonrasında, solunum kas kuvveti değerlendirmeleri her iki haftada bir tekrarlandı.

3.6. İstatistiksel Analiz

Verilerin istatistiksel analizinde SPSS version 26.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA) programı kullanıldı. Analize çalışmayı tamamlayan eğitim grubu (n=14) ve sham grubu (n=14) kişi olarak toplam 28 olgunun verileri dahil edildi. Tanımlayıcı istatistikler ortalama±standart sapma ve frekans/yüzde olarak verildi. Normal dağılıma uygunluk Shapiro-Wilk testi ile analiz edildi. Veriler normal dağılıma uygunluk göstermediği için

analizde nonparametrik testler kullanıldı. Eğitim sonrası ve öncesi sonuçların grup içi karşılaştırılması Wilcoxon eşleştirilmiş iki örneklem testi ile yapıldı. Ölçüm sonuçlarının eğitim sonrası-öncesi farkları hesaplandı ve farkların gruplar arası karşılaştırılmasında Mann Whitney-U testi kullanıldı. Kategorik verilerin karşılaştırılması Ki-kare testi ile yapıldı. Tüm analizler için istatistiksel anlamlılık $p<0.05$ olarak kabul edildi.

Birincil değerlendirme parametresi tepe öksürük akımının etki büyüklüğü, grupların eğitim sonrası-öncesi farklarının ortalamaları ve standart sapmaları kullanılarak G*Power v.3.1.9.2 programı ile hesaplandı. Etki büyüklüğü; katsayı <0.2 ise zayıf, 0.5 ise orta, >0.8 ise kuvvetli olarak kabul edildi.

4. BULGULAR

Çalışmaya İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Ege Bozan Kistik Fibrozis Tedavi Merkezi ve Allerji İmmunoloji Göğüs Hastalıkları polikliniğinde takipli kistik fibrozis tanılı 30 hasta dahil edildi; bir hasta ulaşım probleminden, bir hasta kilo kaybı nedenli hastane yatışından dolayı çalışma eğitim grubu 14 kişi ve sham grubu 14 kişi olarak tamamlandı. Çalışmayı tamamlayan hastaların günlük kayıt çizelgelerinin takibinde hastaların tedaviye uyumunun yüksek olduğu görüldü. Eğitim süresince hiçbir hastada eğitim ile ilgili olumsuz bir durum yaşanmadı.

Eğitim grubu ve sham grubu yaş ortalaması sırasıyla 12.97±2.76 yıl ve 12.13±3.44 yıldı. Eğitim grubuna katılan çocuk (n=6) ve adölesanların (n=8) 9'u kız 5'i erkek; sham grubundaki çocuk (n=9) ve adölesanların (n=5) 7'si kız 7'si erkekti.

Çalışmaya katılan olguların demografik ve klinik özellikleri Tablo 4-1.'de gösterildi. Olguların demografik ve klinik özellikleri benzerdi ($p>0.05$).

Tablo 4-1. Olguların demografik ve klinik özellikleri

	Eğitim grubu (n=14) ort±SS / n (%)	Sham grubu (n=14) ort±SS / n (%)	p
Yaş (yıl)	12.97±2.76	12.13±3.44	0.487
Çocuk/adölesan	6 (42.9)/ 8 (57.1)	9 (64.3)/ 5 (35.7)	0.256
Cinsiyet			
K/E	9 (64.3)/ 5 (35.7)	7 (50)/ 7 (50)	0.450
VKİ (kg/m²)	17.37±2.72	16.56±3.57	0.370
VKİ z-skor	-0.79±1.46	-0.71±1.01	0.963
Tanı yaşı (yıl)	2.07±0.55	3.11±0.83	0.294
Son 1 yıl içerisinde acile başvurma sayısı	0.79±1.47	0.21±0.57	0.305
Toplam hastanede yatış sayısı	1.86±2.28	4.36±4.36	0.134
mMRC dispne skoru			0.066
Evre 0	9 (64.3)	5 (35.7)	
Evre 1	3 (21.4)	7 (50.0)	
Evre 2	2 (14.3)	2 (14.3)	

Ort: ortalama, SS: standart sapma, n: sayı, %: yüzde, VKİ: Vücut Kütle İndeksi, VKİ z-skor: Yaşa göre Vücut Kütle İndeksi z-skoru, mMRC: Modifiye Medical Research Council Dispne Skalası,

Çalışmaya dahil edilen tüm bireylerin kullanmakta oldukları ilaçlar kaydedildi, eğitim ve sham grubundaki olguların kullandığı ilaçlar benzerdi. Eğitim süresince hastaların medikal tedavilerinde değişiklik olmadı.

Olguların tedavi öncesi solunum fonksiyonları ve egzersiz kapasitesi sonuçları Tablo 4-2.'de gösterildi. Gruplar öksürük kapasitesi, solunum kas kuvveti (MİP, MEP), spirometrik ölçüm sonuçları açısından karşılaştırıldığında gruplar arası istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu ($p>0.05$). Olguların altı dakika yürüme testi sonuçları birbirine benzerdi ($p>0.05$).

Tablo 4-2. Olguların tedavi öncesi solunum fonksiyonları ve egzersiz kapasitesi sonuçları

	Eğitim grubu (n=14) ort±SS	Sham grubu (n=14) ort±SS	p
Öksürük kapasitesi			
TÖA (L/dk)	287.07±81.89	238.64±37.95	0.077
TÖA (%)	74.97±20.51	67.53±17.96	0.312
Solunum kas kuvveti			
MİP (cmH_2O)	60.79±14.64	64.07±8.48	0.269
MİP (%)	69.15±16.00	79.14±19.66	0.129
MEP (cmH_2O)	68.21±16.38	73.79±11.94	0.093
MEP (%)	57.86±9.10	67.35±14.35	0.113
Spirometrik ölçüm			
FEV_1 (%, beklenen)	79.64±27.69	82.00±22.49	0.748
FVC (%, beklenen)	88.42±25.70	91.00±25.61	0.613
FEV_1/FVC (%)	92.57±10.61	93.28±12.62	0.818
PEF	66.07±22.65	67.00±20.73	0.982
6 dakika yürüme testi			
Yürüme mesafesi (m)	526.78±86.38	495.78±51.39	0.476
Yürüme mesafesi (%)	70.19±11.12	69.47±8.78	0.890
Δ Dispne (MBS)	0.36±1.06	1.32±1.76	0.137
Δ Bacak yorgunluğu (MBS)	0.85±1.29	1.39±1.30	0.185

Ort: ortalama, SS: standart sapma, n: sayı, %: yüzde, TÖA: Tepe Öksürük Akımı, MİP: Maksimum inspiratuar basınç, MEP: Maksimum ekspiratuar basınç, FEV_1: birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar hacim, FVC: zorlu vital kapasite, FEV_1/FVC: birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar hacmin zorlu vital kapasiteye oranı, PEF: tepe ekspiratuar akımı, MBS: Modifiye Borg Skalası, Δ:test sonrası-öncesi

Tedavi öncesi eğitim ve sham grubundaki çocuk, adölesan ve ebeveyn CFQ-R skorları gruplar arası karşılaştırıldığında alt parametrelerin tümünde gruplar arası fark yoktu (Tablo 4-3., p>0.05)

Tablo 4-3. Eğitim öncesi gruplardaki çocuk (6-13 yaş), adölesan (14-18 yaş) ve ebeveyn CFQ-R skorları

	Çocuk			Ebevyn			Adölesan		
	Eğitim grubu (n=7) ort±SS	Sham grubu (n=9) ort±SS	p	Eğitim grubu (n=7) ort±SS	Sham grubu (n=9) ort±SS	p	Eğitim grubu (n=7) ort±SS	Sham grubu (n=5) ort±SS	p
Fiziksel işlevsellik	66.66±28.32	60.49±18.51	0.365	72.02±31.33	78.24±18.49	0.915	74.40±35.63	76.66±23.12	0.934
Duygusal işlevsellik	76.19±21.68	90.12±10.30	0.187	71.43±24.56	77.77±19.14	0.418	85.71±14.62	93.33±8.16	0.447
Yeme bozuklukları	71.42±29.30	82.71±18.51	0.449	47.62±37.79	66.66±46.39	0.298	80.95±32.53	93.33±14.90	0.593
Tedavi yükü	66.66±23.13	72.84±15.82	0.610	38.09±38.41	66.66±34.24	0.133	71.43±24.72	68.89±29.81	0.934
Beden imgesi	65.08±36.53	70.37±25.45	0.914	58.73±42.89	58.02±38.80	0.913	60.31±45.74	88.89±15.71	0.338
Solunum semptomları	69.04±17.15	61.11±24.65	0.629	74.60±25.02	75.30±24.70	0.872	76.79±20.46	76.66±19.00	0.935
Sindirim semptomları	85.71±26.22	81.48±24.21	0.623	76.19±21.68	90.12±10.30	0.187	90.47±11.87	93.33±6.08	0.857
Sosyallik/okul performansı	78.57±16.56	77.77±17.67	0.539	78.57±16.56	77.77±17.67	0.915	82.54±17.97	88.89±7.85	0.615
Canlılık				55.23±15.73	66.66±14.90	0.237	66.66±18.00	69.99±20.91	0.680
Sağlık algısı				63.49±23.75	77.77±17.56	0.276	80.95±18.93	91.11±14.48	0.269
Kilo				80.95±32.53	70.37±38.88	0.539	61.90±48.79	66.66±47.14	0.855
Rol							86.90±12.59	90.00±10.86	0.618

Ort: ortalama, SS: standart sapma, n: sayı, %: yüzde, CFQ-R: Yeniden Düzenlenmiş Kistik Fibrozis Anketi

Eğitim ve sham grubunun eğitim öncesi ve sonrası TÖA ve solunum kas kuvveti değerlerinin grup içi ve gruplar arası karşılaştırılması Tablo 4-4.'te gösterildi. TÖA eğitim sonrası her iki grupta da artış gösterirken ($p<0.05$) gruplar arası farka bakıldığında eğitim grubunda daha fazla artış olduğu görüldü ($p<0.05$). Grupların TÖA değişimlerine göre etki büyüklüğü 0.86 olarak hesaplandı. MİP ve MEP değerlerinde sadece eğitim grubunda eğitim sonrası anlamlı artış vardı ($p<0.05$).

Tablo 4-4. Olguların tedavi öncesi-sonrası öksürük kapasitesi ve solunum kas kuvveti değerlerinin grup içi ve gruplar arası karşılaştırılması

	Eğitim grubu (n=14) ort±SS				Sham grubu (n=14) ort±SS				
	İlk ölçüm	Eğitim sonrası	Fark	Grup içi değişim p	İlk ölçüm	Eğitim sonrası	Fark	Grup içi değişim p	Gruplar arası Δ p
TÖA (L/dk)	287.07±81.89	339.50±98.81	52.42±51.91	**0.003***	238.64±37.95	258.35±42.66	19.71±18.63	**0.003***	**0.041***
TÖA (%)	74.97±20.51	88.72±25.82	13.75±14.33	**0.003***	67.53±17.96	73.08±19.57	5.54±6.62	**0.022***	**0.043***
MİP (cmH_2O)	60.79±14.64	67.71±10.14	6.92±10.56	**0.028***	64.07±8.48	65.86±6.45	1.78±5.14	0.234	0.565
MİP (%)	69.15±16.00	77.89±15.40	8.73±11.84	**0.023***	79.14±19.66	80.92±16.91	1.78±5.96	0.345	0.103
MEP (cmH_2O)	68.21±16.38	80.64±16.15	12.42±9.52	**0.003***	73.79±11.94	73.43±10.83	0.35±6.28	0.972	**0.003***
MEP (%)	57.86±9.10	68.81±11.14	10.95±9.42	**0.003***	67.35±14.35	67.22±14.65	0.12±5.40	0.861	**0.003***

*Ort: ortalama, SS: standart sapma, n: sayı, %: yüzde, TÖA: Tepe Öksürük Akımı, MİP: Maksimum inspiratuar basınç, MEP: Maksimum ekspiratuar basınç, *p<0.05*

Olguların spirometrik ölçüm sonuçlarının grup içi ve gruplar arası karşılaştırılması Tablo 4-5.'te verildi. Sonuçlar arasında eğitim sonrası anlamlı fark görülmedi (p>0.05).

Tablo 4-5. Olguların tedavi öncesi-sonrası spirometrik ölçüm sonuçlarının grup içi ve gruplar arası karşılaştırılması

	Eğitim grubu (n=14) ort±SS				Sham grubu (n=14) ort±SS				
	İlk ölçüm	Eğitim sonrası	Fark	Grup içi değişim p	İlk ölçüm	Eğitim sonrası	Fark	Grup içi değişim	Gruplar arası Δ p
FEV_1 (%, beklenen)	79.64±27.69	79.78±28.53	0.14±9.37	0.944	82.00±22.49	84.50±29.30	2.50±17.77	0.556	0.565
FVC (%, beklenen)	88.42±25.70	86.92±28.06	-1.50±11.96	0.724	91.00±25.61	93.14±29.17	2.14±15.67	0.593	0.581
FEV_1/FVC (%)	92.57±10.61	92.42±11.18	-0.14±9.37	0.900	93.28±12.62	94.92±10.66	1.64±10.41	0.706	0.854
PEF	66.07±22.65	60.28±17.74	-5.78±15.18	0.257	67.00±20.73	72.07±28.59	5.07±19.63	0.506	0.232

Ort: ortalama, SS: standart sapma, n: sayı, %: yüzde, FEV_1: birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar hacim, FVC: zorlu vital kapasite, FEV_1/FVC: birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar hacmin zorlu vital kapasiteye oranı, PEF: tepe ekspiratuar akım

Eğitim sonrası altı dakika yürüme mesafesinde eğitim grubunda anlamlı artış meydana gelirken (p<0.05), sham grubundaki değişimde anlamlı fark görülmedi (p>0.05) (Tablo 4-6.).

Tablo 4-6. Olguların tedavi öncesi-sonrası altı dakika yürüme testi sonuçlarının grup içi ve gruplar arası karşılaştırılması

	Eğitim grubu (n=14) ort±SS				Sham grubu (n=14) ort±SS				
	İlk ölçüm	Eğitim sonrası	Fark	Grup içi değişim p	İlk ölçüm	Eğitim sonrası	Fark	Grup içi değişim	Gruplar arası Δ p
Yürüme mesafesi (m)	526.78±86.38	575.32±58.06	48.54±70.17	**0.035***	495.78±51.39	506.44±71.95	10.66±61.96	0.510	0.077
Yürüme mesafesi (%)	70.19±11.12	76.81±7.99	6.61±9.55	**0.030***	69.47±8.78	70.66±9.10	1.19±9.17	0.551	0.057
Δ Dispne (MBS)	0.36±1.06	0.43±1.34	0.07±0.43	0.672	1.32±1.76	0.60±1.27	-0.71±1.03	**0.018***	**0.019***
Δ Bacak yorgunluğu (MBS)	0.85±1.29	0.42±0.91	-0.42±0.73	**0.041***	1.39±1.30	1.00±1.24	-0.39±0.85	0.088	0.740

*Ort: ortalama, SS: standart sapma, n: sayı, %: yüzde, MBS: Modifiye Borg Skalası, Δ:test sonrası-öncesi, *p<0.05*

Eğitim grubu hastalarında EKE sonrası mMRC dispne evrelemesine göre üç kişinin dispne algısı iyi yönde değişmişti. EKE öncesi dokuz kişi (%64.3) evre 0, üç kişi (%21.4) evre 1 ve iki kişi (%14.3) evre 2 iken, eğitim sonrası 11 kişi (%78.6) evre 0, bir kişi (%14.3) evre 1 ve bir kişi (%14.3) evre 2 idi. Sham grubu hastalarının altısında eğitim sonrası dispne algısı iyi yönde değişmişti. Eğitim öncesi beş kişi (%35.7) evre 0, yedi kişi (%50.0) evre 1 ve iki kişi (%14.3) iken eğitim sonrasında sekiz kişi (%57.1) evre 0, beş kişi (%35.7) evre 1 ve bir kişi (%7.1) evre 2 olarak görüldü. Dispnede iyi yönde değişim açısından gruplar arasında fark görülmedi ($p=0.225$).

Olguların tedavi sonrası CFQ-R skorlarındaki grup içi değişimler ver gruplar arası karşılaştırılması Tablo 4-7.'de gösterildi. Çocuk skorlarında fiziksel işlevsellik alt parametresinde eğitim grubunda anlamlı artış ($p<0.05$), ebeveyn skorlarında fiziksel işlevsellik, tedavi, sindirim semptomları, canlılık ve sağlık paramatrelerinde eğitim grubunda sham grubuna göre anlamlı artış görüldü ($p<0.05$). Adölesanların yaşam kalitesinde anlamlı değişiklik yoktu ($p>0.05$).

Tablo 4-7. Eğitim ve sham grubunun tedavi sonrası CFQ-R sonuçlarının grup içi ve gruplar arası karşılaştırılması

		Çocuk			Ebeveyn			Adölesan		
		Eğitim grubu	Sham grubu	Gruplar arası p	Eğitim grubu	Sham grubu	Gruplar arası p	Eğitim grubu	Sham grubu	Gruplar arası p
Fiziksel işlevsellik	EÖ(ort±SS)	66.66±28.32	60.49±18.51		72.02±31.33	78.24±18.49		74.40±35.63	76.66±23.12	
	ES(ort±SS)	80.95±20.24	67.28±25.57		82.1±26.86	83.70±12.54		73.21±33.75	89.16±12.00	
	Δ	10.12±7.55	5.46±16.78	0.310	10.12±7.55	5.43±16.78	0.135	-1.19±7.49	12.50±15.30	0.057
	p	**0.042***	0.352		**0.027***	0.528		0.655	0.102	
Duygusal işlevsellik	EÖ(ort±SS)	70.23±17.90	71.29±16.33		71.43±24.56	77.77±19.14		85.71±14.62	93.33±8.16	
	ES(ort±SS)	80.95±6.74	79.78±11.43		77.14±23.99	77.77±18.25		87.62±14.62	93.33±11.54	
	Δ	5.71±21.91	0.00±7.45	0.958	5.71±21.91	0.00±7.45	0.480	1.90±12.59	0.00±12.47	0.866
	p	0.115	0.069		0.528	0.715		0.854	1.000	
Yeme bozuklukları	EÖ(ort±SS)	71.42±29.30	82.71±18.51		47.62±37.79	66.66±46.39		80.95±32.53	93.33±14.90	
	ES(ort±SS)	69.84±29.19	80.24±19.85		47.62±40.17	77.77±33.33		76.19±31.70	91.11±19.87	
	Δ	0.00±13.61	11.11±27.63	0.910	0.00±13.61	11.11±27.63	0.520	-4.76±12.59	-2.22±4.96	0.901
	p	0.893	0.593		1.000	0.285		0.317	0.317	
Tedavi yükü	EÖ(ort±SS)	66.66±23.13	72.84±15.82		38.09±38.41	66.66±34.24		71.43±24.72	68.89±29.81	
	ES(ort±SS)	69.84±27.75	72.66±20.82		57.14±38.71	66.66±34.24		76.19±23.50	68.88±28.76	
	Δ	19.04±8.39	0.00±13.60	0.709	19.04±8.39	0.00±13.60	**0.008***	4.76±12.59	-0.00±13.61	0.930
	p	0.734	0.833		**0.017***	1.000		0.414	1.000	
Beden imgesi	EÖ(ort±SS)	65.08±36.53	70.37±25.45		58.73±42.89	58.02±38.80		60.31±45.74	88.89±15.71	
	ES(ort±SS)	76.19±34.80	62.65±35.44		60.31±42.96	69.13±27.65		60.31±38.94	86.66±19.87	
	Δ	1.58±22.61	11.11±16.66	0.096	1.58±22.61	11.11±16.66	0.201	0.00±12.82	-2.22±4.96	0.594
	p	0.273	0.136		0.655	0.066		1.000	0.317	

Tablo 4-7 (devamı). Eğitim ve sham grubunun tedavi sonrası CFQ-R sonuçlarının grup içi ve gruplar arası karşılaştırılması

		Çocuk			Ebeveyn			Adölesan		
		Eğitim grubu	Sham grubu	Gruplar arası p	Eğitim grubu	Sham grubu	Gruplar arası p	Eğitim grubu	Sham grubu	Gruplar arası p
Solunum semptomları	EÖ(ort±SS)	69.04±17.15	61.11±24.65		74.60±25.02	75.30±24.70		76.19±20.46	76.66±19.00	
	ES(ort±SS)	76.17±10.09	84.25±17.40		80.16±15.66	92.35±6.59		73.81±25.19	84.44±10.68	
	Δ	5.55±11.56	18.05±28.75	0.287	5.55±11.56	18.05±28.75	0.560	-2.38±15.33	7.77±9.29	0.215
	p	0.176	0.058		0.168	0.093		0.786	0.109	
Sindirim semptomları	EÖ(ort±SS)	85.71±26.22	81.48±24.21		76.19±21.68	90.12±10.30		90.47±11.87	93.33±6.08	
	ES(ort±SS)	76.19±25.19	82.87±16.72		88.89±16.97	90.27±11.01		84.13±17.97	97.77±4.96	
	Δ	12.69±14.94	-1.38±9.27	0.210	12.69±14.94	-1.38±9.27	**0.019***	-6.34±17.97	4.44±6.08	0.171
	p	0.157	0.655		**0.039***	0.655		0.593	0.157	
Sosyallik/okul performansı	EÖ(ort±SS)	*78.57±16.56*	*77.77±17.67*		78.57±16.56	77.77±17.67		82.54±17.97	88.89±7.85	
	ES(ort±SS)	*83.33±12.73*	82.40±15.27		83.33±12.73	82.40±15.27		84.92±17.18	91.11±8.42	
	Δ	-2.70±6.06	-1.93±5.79	0.663	4.76±6.55	4.63±10.30	0.861	2.38±8.99	2.22±3.03	0.333
	p	0.340	0.465		0.102	0.144		0.655	0.157	
Canlılık	EÖ(ort±SS)				55.23±15.73	66.66±14.90		66.66±18.00	69.99±20.91	
	ES(ort±SS)				68.57±15.25	69.07±8.94		71.42±15.10	85.00±10.86	
	Δ				13.33±6.66	2.40±15.07	**0.042***	4.76±21.97	15.00±12.36	0.268
	p				**0.018***	0.686		0.753	0.066	
Sağlık algısı	EÖ(ort±SS)				63.49±23.75	77.77±17.56		80.95±18.93	91.11±14.48	
	ES(ort±SS)				71.43±20.14	83.95±18.51		79.36±22.61	91.11±4.96	
	Δ				7.94±8.39	6.17±9.79	0.304	-1.58±9.99	0.00±13.60	0.785
	p				**0.039***	0.102		0.655	1.000	

Tablo 4-7 (devamı). Eğitim ve sham grubunun tedavi sonrası CFQ-R sonuçlarının grup içi ve gruplar arası karşılaştırılması

		Çocuk			Ebeveyn			Adölesan		
		Eğitim grubu	Sham grubu	Gruplar arası p	Eğitim grubu	Sham grubu	Gruplar arası p	Eğitim grubu	Sham grubu	Gruplar arası p
Kilo	EÖ(ort±SS)				80.95±32.53	70.37±38.88		61.90±48.79	66.66±47.14	
	ES(ort±SS)				71.42±40.49	68.51±44.44		61.90±48.79	73.33±36.51	
	Δ				-9.52±41.78	-1.85±17.56	0.748	0.00±0.00	6.66±14.90	0.237
	p				0.655	0.785		1.000	0.317	
Rol	EÖ(ort±SS)							82.54±17.97	90.00±10.86	
	ES(ort±SS)							83.33±18.63	83.33±21.24	
	Δ							-3.57±13.48	-6.66±14.90	0.526
	p							0.581	0.317	

*Ort: ortalama, n: sayı, %: yüzde, CFQ-R: Yeniden Düzenlenmiş Kistik Fibrozis Anketi, EÖ: Eğitim Öncesi, ES: Eğitim Sonrası, *p<0.05, Δ:ES-EÖ*

Hasta ve ailelerinin tedavi sonrası durumlarını değerlendirmeleri için kullanılan Global Değişim Ölçeği sonuçları Tablo 4-10.'da gösterildi.

Tablo 4-8. Olguların eğitim sonrası Global Değişim Ölçeği değerleri

	Eğitim grubu (n=14) ort±SS	Sham grubu (n=14) ort±SS	p
Hasta	1.71±0.91	0.71±0.61	**0.004***
Aile	1.50±0.85	0.92±0.73	0.067

*Ort: ortalama, SS: standart sapma, n: sayı, *p<0.05*

5. TARTIŞMA

Kistik fibrozisli çocuk ve adölesanlarda EKE'nin birincil olarak öksürük kapasitesine etkisini incelediğimiz çalışmamızda eğitim grubunda sham grubuna göre TÖA, MEP ve yaşam kalitesinin ebeveyn değerlendirmesinde canlılık, tedavi yükü ve sindirim semptomları parametrelerinde daha fazla artış, altı dakika yürüme mesafesi, MİP, yaşam kalitesinde fiziksel işlevsellik ve sağlık algısı parametrelerinde yalnızca eğitim grubunda iyileşme gösterildi. Spirometrik değerler ve adölesanların yaşam kalitesinde grup içi ve gruplar arası bir fark gözlenmedi.

Egzersiz eğitimleri temel olarak iyileştirilmek istenen aktivitenin eğitim olarak yaptırılması prensibine dayanır (122). Solunum kas eğitimi inspiratuar, ekspiratuar ya da kombine eğitim şeklinde, solunum kaslarını kuvvetlendirici ya da endurans arttırıcı etkileri ile pulmoner rehabilitasyon programlarında yer alır (17). EKE, ekspiratuar kasları kuvvetlendirmeyi ve ekspirasyonla ilişkili fizyolojik mekanizmalarda değişikliği hedefler (7). Ekspirasyon, istirahatte pasif olarak gerçekleşir. Zorlu efor gerektiren egzersiz gibi aktivitelerde ekspiratuar kaslar aktif çalışır. Ekspiratuar kaslar solunumla birlikte öksürme, gövde hareketleri, yutma ve konuşma fonksiyonlarında da görevlidir. Öksürmenin kompresyon fazı ekspiratuar kasların yeterli kuvvetine bağlıdır (123). KF'li hastalarda öksürük sık görülen bir semptomdur ve etkin olmadığında hastalar için yorgunluk oluşturabilir. Çalışmamızda öksürüğün gerçekleşmesinde önemli rol üstlenen ekspiratuar kasların kuvvetinin arttırılması ile etkin bir öksürük kapasitesi elde etmeyi amaçladık. Bu amaçla KF'li çocuk ve adölesanlarda altı haftalık EKE verilmesini planladık.

EKE'nin, fonksiyonel sonuç ölçümlerine etkisinin değerlendirildiği bir derlemede, ekspiratuar kas kuvvetini arttırmada etkili olduğu ancak öksürük etkinliğine etkisini inceleyen çalışmalara ihtiyaç duyulduğu belirtilmektedir (7). Öksürük, solunum döngüsü ve mukosiliyer aktivite ile birlikte sekresyon temizliğinde ana mekanizmadır (4). KF'de gen mutasyonu ile transepitelyal iyon transportu bozulduğu için sekresyonların yapısı değişir. Solunum sistemi tutulumu ile akciğerlerde fazla ve yoğun sekresyonlar oluşur. KF'li hastaların tedavisindeki en önemli hedeflerden biri sekresyon temizliğidir. Kıvamlı ve yoğun sekresyonların atılmasında etkin öksürük gereklidir (124). Öksürüğün fonksiyonel değerlendirilmesinde MEP, öksürük manevrası süresince

gastrik basınç, maksimum insuflasyon kapasitesi ve tepe öksürük akımı ölçümleri kullanılmaktadır. TÖA, sağlıklı kişilerde ve nöromusküler hastalığı olanlarda akciğer fonksiyonları ve kas kuvveti ile ilişkilidir. Klinik uygulamada öksürük kapasitesinin kolaylıkla değerlendirilebilmesini sağlar. Çalışmamızda öksürük kapasitesinin belirlenmesinde TÖA ölçümü kullanıldı. TÖA değeri sağlıklı bireylerde ortalama 360-400 L/dk'dir. Etkin öksürük için TÖA değerinin en az 270 L/dk olduğu, <270 L/dk ise öksürük etkinliğini arttırmaya yardımcı yaklaşımların uygulanması gerektiği bildirilmiştir (3). Çalışmamıza dahil edilen olguların TÖA değerleri eğitim grubunda 287.07±81.89 L/dk, sham grubunda 238.64±37.95 L/dk idi. Olguların TÖA değerleri çocuk ve adölesanların cinsiyete ve persantil eğrilerine göre standart TÖA değerleri referans alınarak % olarak hesaplandığında eğitim grubunda TÖA normal değerin ortalama %74'üne, sham grubunda %65'ine denk gelmekteydi. Bununla birlikte KF'li çocuklar ve sağlıklı yaşıtlarının öksürük kapasitelerinin karşılaştırılması amacıyla yaptığımız ön araştırmamızın sonuçlarında KF'li hastaların TÖA değerlerinin daha düşük olduğu gösterildi (125). Altı haftalık EKE programı ile eğitim grubunda TÖA değerinde (beklenen %) ortalama %13.75'lik artışla %88.72'ye ulaşılırken sham grubunda %5.54'lük bir artış meydana geldi.

Spesifik EKE'nin inmeli hastalarda, Parkinson hastalarında ve yaşlılarda öksürük etkinliği üzerine etkisini değerlendiren çalışmalarda öksürük fonksiyonlarında iyileşme sağladığı görülmektedir (9, 12-14). SKE'nin TÖA üzerine etkisini değerlendiren bir çalışmada, yavaş ilerleyen kas hastalarında sekiz haftalık İKE ve EKE eğitiminin TÖA'da 42.1±38.7 L/dk'lık artış meydana getirdiği gösterilmiştir (10). Literatürde çalışma grubumuz olan KF hastalarında SKE'nin TÖA'ya etkisini inceleyen tek bir çalışma bulunmaktadır. Rodriguez ve ark.nın yaptığı bu çalışmada (18) arasında beş KF hastasının da yer aldığı kronik akciğer ve nöromusküler hastalığı olan çocuk ve adölesanlarda İKE ve EKE'nin birlikte verildiği SKE programının altı ay sonraki TÖA değişiminin kronik akciğer hastalığı olanlarda 16 L/dk olduğu bildirilmiştir. Çalışmamızda TÖA değerlerinde eğitim grubunda 52.42±51.91 L/dk'lık anlamlı artış bulunmuştur. Çalışmamızın örneklem büyüklüğünün yeterli güce sahip olması ve spesifik olarak EKE programı ile yürütülmüş olması nedenleri ile öksürük kapasitesi üzerindeki etkiyi daha iyi göstermiş olacağını düşünmekteyiz. Ayrıca çalışmamızın sonuçlarına göre TÖA etki büyüklüğü değerinin 0.86 olarak bulunması kuvvetli etki gösterdiğini desteklemektedir.

KF'li hastalarda spesifik EKE'nin etkilerinin incelendiği herhangi bir çalışmaya rastlayamadık. Ancak, literatürde KF ile obstrüktif hastalık olması açısından benzerlik gösteren KOAH hastalarında EKE'nin etkilerinin incelendiği az sayıda çalışma yer almaktadır (15, 16). Weiner ve ark.nın (15) KOAH hastalarında haftada 6 kez yapılan, toplam 3 ay devam eden, eğitim şiddetinin MEP'in %15'i ile başladığı ve her seans %5-10 derece arttırılarak ilk ayın sonunda %60 şiddetine ulaşıldığı spesifik EKE çalışması sonucunda MEP'te 18±0.8 cmH_2 O'lik artış, 6DYM'de 262±38 m'den 312±47 m'ye anlamlı artış gösterilmiştir. Dispne algısında da istatistiksel olarak anlamlı olmasa da küçük bir azalma olduğu belirtilmiştir. GOLD sınıflamasına göre evre III ve IV olan ciddi KOAH hastalarının dahil edildiği EKE'nin etkilerini inceleyen diğer bir çalışmada hastalara toplam 6 haftalık sürede ilk hafta genel göğüs fizyoterapi teknikleri uygulanmış, 2-6. haftalarda eğitim grubuna haftada 3 kez uygulanacak şekilde MEP'in %50 şiddetinde EKE verilmiştir. Her seans sonuna 15 dk abdominal kas egzersizleri eklenmiştir. Eğitim sonrasında MEP değerlerinde 21 cmH_2 O basınçlık anlamlı artış elde edilmiş, altı dakika yürüme mesafesinde anlamlı artış, eforla dispne algısında azalma ve yaşam kalitesinde iyileşme görülmüştür. Solunum fonksiyon testi sonuçlarında herhangi bir değişikliğe rastlanmamıştır (16). Çalışmamızda, KOAH'lı hastaların incelendiği çalışmalara benzer şekilde MEP, altı dakika yürüme mesafesi, dispne algısı ve yaşam kalitesinde iyileşme elde edilirken spirometrik değerlerde herhangi bir değişiklik gözlenmedi.

KF'li hastalarda kronik enfeksiyon, obstrüksiyon, hiperinflasyon, kötü beslenme durumu ya da ileri yaş ile birlikte solunum kasları olumsuz etkilenebilir (5). KF'li hastaların solunum kas kuvvetini değerlendiren çalışma sonuçları netlik göstermemektedir (61). Obstrüktif hastalıklarda ekspiratuar kas kuvveti inspiratuar kas kuvvetine göre daha az araştırılmıştır. Literatürde KF'li çocuk ve adölesanların inspiratuar ve ekspiratuar kas kuvvetinin azaldığını, ya da değişiklik olmadığını gösteren sonuçlar bildirilmiştir (64, 126-129). Çalışmamıza dahil edilen hastaların ölçülen solunum kas kuvveti değerleri beklenen değerlere göre hesaplanarak % olarak kaydedildi (114). Çalışma öncesi beklenen değerlere göre ortalama MİP ve MEP yüzde değerleri sırasıyla, eğitim grubunda %69.15 ve %57.86 ve sham grubunda %79.14 ve %67.22 idi. Bu değerlere göre çalışmamıza katılan hastaların solunum kas zayıflıklarının olduğu görülmektedir. Altı haftalık EKE sonrası eğitim grubunda MİP'te

% 8.73'lük değişimle 6.92±10.56 cmH_2 O, MEP'te %10.95'lik değişimle 12.42±9.52 cmH_2 O basınçlık anlamlı artış elde edildi.

Çalışmamızda hem MEP'te hem de TÖA değerinde artış elde edildi. MEP'in yanı sıra eğitim grubunda MİP değerinde de istatistiksel olarak anlamlı bir artış meydana geldi. Öksürükte, iyi bir ekspiratuar faz iyi bir inspiratuar faz gerektirir (4). Dolayısıyla, EKE'de kullanılan threshold PEP cihazındaki dirence karşı etkin bir ekspirasyon sağlamak için, daha kuvvetli bir inspirasyon gerekmektedir. Daha kuvvetli inspirasyon için inspiratuar kasların artmış aktivasyonu MİP'teki artışın nedeni olarak düşünülebilir.

EKE programları için frekans, süre ve eğitim şiddeti ile ilgili bir netlik bulunmamaktadır. Yapılan çalışmalarda eğitim şiddeti MEP'in %30'u ile %75'i arasında değişen bir aralıktadır. Eğitim süresi ile ilgili genellikle 4 hafta, 6 hafta ya da 8 haftalık uygulamalar yapılmıştır (7). İskelet ve solunum kaslarının, kas lifi tiplerinin dağılımı açısından benzer yapısal özellik göstermesi kas kontraksiyonunda gereken enerjinin oluşturulmasında da benzer metabolik süreci kullandıklarını göstermektedir. Dolayısıyla, solunum kaslarının kuvvet eğitiminde iskelet kaslarına benzer şekilde yeterli yoğunluk, şiddet, frekans, tip ve süre gerekmektedir (122). Çalışmamızda EKE, MEP'in %30'u şiddeti ile, günde 2 kez, haftada en az 5 gün ve toplam 6 hafta olacak şekilde uygulanmıştır. MEP'te elde edilen artış çalışmamızdaki egzersiz eğitimi bileşenlerinin yeterli olduğunu göstermektedir.

Solunum fonksiyon testleri KF'de hastalığın ciddiyetini belirlemek ve pulmoner fonksiyonların takibi için klinik kontrollerinde düzenli olarak tekrarlanır. KF'li hastalarda genellikle obstrüktif tip solunum paterni görülür. FEV_1 ve FVC değerleri özellikle değerlendirilmesi gereken spirometrik ölçümlerdir (60). KF'de solunum kas eğitimi çalışmalarının incelendiği güncel Cochrane derlemesinde, solunum kas eğitiminin spirometrik değerlere etkisinin yeterli kanıt düzeyinde olmadığı bildirilmiştir (17). KF'li hastalarda yapılan İKE çalışmalarından sadece birinde FEV_1 ve FVC değerlerinde grup içi değişiklik elde edilmiştir (130). KF'li hastalarda EKE'nin spirometrik değerlere etkisinin incelendiği bir çalışmaya rastlanmamıştır. Sekonder olarak spirometrik değerlerin de incelendiği çalışmamızda, EKE'nin, ekspirasyon manevralarını içeren spirometrik ölçümlerde etkili olması beklenebilirdi. Ancak çalışmamıza dahil edilen hastaların ortalama FEV_1 değerlerinin normal aralıklarda

(eğitim grubu: %79, sham grubu: %82) olmasının, EKE sonunda spirometrik ölçümlerde anlamlı değişiklik oluşmamasının nedenlerinden biri olabileceğini düşünmekteyiz.

Pulmoner hastalığı olan bireylerin fonksiyonel egzersiz kapasitesinin değerlendirilmesinde kardiyopulmoner egzersiz testleri altın standarttır (131). Fakat bu testlerin özel ekipman gerektirmesi ve maliyetli olması, testi yapacak eğitimli personel ihtiyacı gibi nedenlerden dolayı her klinikte rutin olarak uygulanamamaktadır. Fonksiyonel egzersiz kapasitelerinin belirlenmesinde sıklıkla submaksimal test olan 6DYT kullanılır (132). Zeren ve ark. (102) KF'li hastalarda SKE'nin postüral denge, pulmoner fonksiyonlar ve fonksiyonel kapasiteye etkilerini değerlendirdikleri çalışmada fonksiyonel egzersiz kapasitesine üzerine olan etkisini çalışmamıza benzer şekilde 6DYT değerlendirmişlerdir. Sonuç olarak göğüs fizyoterapisinin 6DYM'de anlamlı artış sağladığını, İKE'nin ek bir katkısının olmadığını bildirmişlerdir. KF'li çocuk, adölesan (126) ve yetişkinlerde (133) artmış fonksiyonel egzersiz toleransının yüksek MEP değerleri ile ilişkili olduğunu bildiren çalışmalar da bulunmaktadır. Çalışmamızda bu ilişkiyi destekleyecek şekilde eğitim grubunda 6DYM'de 48.54±70.17 m'lik anlamlı değişiklik gösteren artış olmuştur. Yürüme mesafesinde KF'li hastalar için spesifik bir minimum klinik anlamlılık değeri bulunmasa da 6DYT için klinik olarak önemli olan değişim 25-33 m olarak bildirilmiştir (134). Çalışmamızın fonksiyonel egzersiz kapasitesine önemli etki sağladığını söyleyebiliriz.

Başlangıçta 6DYT sırasında borg dispne skorlarındaki değişim her iki grup için benzerdi. Altı hafta sonunda eğitim grubundaki dispne değişiminde fark oluşmadı ancak sham grubunda eğitim sonunda 6DYT'deki borg dispne skoru değişimi iyileşme gösterdi. EKE öncesi yapılan 6DYT'de sham grubundaki hastaların dispne skorlarındaki değişimin istatistiksel olarak anlamlı olmasa da oransal olarak daha yüksek olması eğitim sonrasındaki dispne değişiminde anlamlılık yaratmış olabilir. Ayrıca çalışmamızın sonunda hem eğitim hem de sham grubundaki bireylerin mMRC dispne evrelerinde iyileşme görülmüştür. Threshold PEP'in aynı zamanda havayolu temizliği sağlaması ve hastaların devam etmekte oldukları FTR programlarının olması da bu iyileşmeye neden olmuş olabilir.

Çalışmalarda yaşam kalitesinin değerlendirilmesi tedavi etkinliğinin hasta açısından nasıl algılandığını ve objektif sonuçların hasta odaklı sonuçlara ne kadar

yansıdığını görebilmek açısından önemlidir. Yaşam kalitesi anketleri, fiziksel, emosyonel ve sosyal yönlerden iyi olma durumunu hastanın bakış açısından değerlendirir. KF'li hastalarda FTR programlarının yaşam kalitesine etkisini gösteren net sonuçlar bulunmamaktadır (135). Solunum kas eğitimi çalışmalarında yaşam kalitesi değerlendirmelerine yer verilmesinin faydalı olacağı bildirilmiştir (17). Çalışmamızda yaşam kalitesinin değerlendirilmesinde fiziksel, emosyonel ve sosyal fonksiyonlar başta olmak üzere tüm yönlerden hastaların yaşam kalitesi durumunun gösterilmesi için KF'ye özel oluşturulmuş CFQ-R anketi kullanılmıştır (120, 136). Eğitim grubunda çocuk ve ebeveyn değerlendirmelerinde fiziksel işlevsellik parametresinde anlamlı iyileşme görülmüştür. Eğitimin olguların fonksiyonel egzersiz kapasitelerinde meydana getirdiği artışın hem kendileri hem de aileleri tarafından algılanmış olduğu söylenebilir. Aynı zamanda eğitim grubunda ebeveyn skorlarında tedavi yükü, sindirim semptomları, solunum semptomları ve canlılık kategorilerinde grup içi ve gruplar arası, sağlık algısı parametresinde ise yalnızca grup içi anlamlı değişiklik gösterildi. Hastalarımızın solunum fonksiyonları ve fonksiyonel kapasitelerindeki iyileşmeler ile çalışmamız boyunca hastaların iki haftada bir takip için kliniğe gelmiş olmaları ve egzersiz günlükleri ile takibin devamlılığının sağlanmış olması, yaşam kalitesindeki iyileşmeye katkıda bulunmuş olabilir.

GDÖ, hastaların uygulanan tedavi sonrası ve öncesini karşılaştırarak şu anki durumunu ifade etmesi için kullanılır (121). Çalışmamızda GDÖ, hastaların kendilerini ve ailelerinin çocuklarının durumlarını değerlendirmesi için kullanıldı. Eğitim sonrası her iki grupta da hastalar durumlarını "aynıyım", "biraz daha iyi hissediyorum", "oldukça iyi hissediyorum", "çok iyi hissediyorum" şeklinde değerlendirdiler. Çalışmamızdaki hiçbir olgu, kendi durumunu "kötüleşti" olarak bildirmedi. Eğitim grubu hastalarında 'daha iyi hissetme' durumunun anlamlı olarak daha yüksek olması, kliniğe yansıyan sonuçların hasta tarafından da algılandığını göstermektedir. Ayrıca eğitim grubunun eğitim şiddetinin iki haftada bir değiştirilmesi tedaviye katılım ve motivasyonu arttırmış olabilir. Çocuklarının durumunu değerlendirmesinde aileler, eğitim grubunda sham grubuna göre "iyi olma" ile ilgili daha yüksek sonuçlar bildirseler de istatistiksel açıdan bir fark görülmedi. Çocuklar ve aileler değişimle ilgili birbirine benzer seçimlerde bulundu. Bu durum, tedavi konusunda uyum içinde hareket edebilmeleri ile ailelerin tedavide aktif rol oynamaları ve çocuklarının durumlarını yakından takip ediyor olmaları ile açıklanabilir.

EKE için kullanmış olduğumuz threshold PEP cihazında ayarlanabilen en yüksek eğitim şiddetinin 20 cmH_2O olması çalışmamızın limitasyonudur. Bu durum daha yüksek eğitim şiddetine erişebilecek hastalarımız için sınırlayıcı bir durum oluşturmuştur.

Çalışmamızda spesifik ekspiratuar kas eğitiminin KF'li çocuk ve adölesanlarda etkisi gösterildi. Birincil olarak öksürük kapasitesine etkisini değerlendirdiğimiz çalışmada ikincil olarak solunum kas kuvveti, fonksiyonel egzersiz kapasitesi ve spirometrik ölçümler gibi objektif değerlendirmelerin yanı sıra yaşam kalitesi ve hasta memnuniyeti gibi hasta odaklı sonuç ölçümleri de kullanıldı. Randomize kontrollü bir araştırma olması, objektif değerlendirmeler ile birlikte hasta odaklı değerlendirmelere de yer verilmiş olması çalışmamızın güçlü yönleridir. Aynı zamanda etki büyüklüğü açısından bakıldığında TÖA değerinde etkili bir sonuç görülmüştür.

Sonuç olarak çalışmamızda solunum kas zayıflığı olan KF'li hastalarda EKE ile, TÖA, MEP ve yaşam kalitesinin ebeveyn değerlendirmesinde canlılık, tedavi yükü ve sindirim semptomları parametrelerinde eğitim grubunda sham grubuna göre daha fazla iyileşme, altı dakika yürüme mesafesi, MİP, yaşam kalitesinde fiziksel işlevsellik ve sağlık algısı parametrelerinde yalnızca eğitim grubunda iyileşme gösterilmiştir. Eğitimin ev programı ile takip edilerek verilmesi, eğitim süresince düzenli olarak egzersiz günlük kayıtlarının ara değerlendirmeleri ile hastaların kontrollerinin yapılması çalışma boyunca katılımın devam etmesini sağlamıştır. Çalışmamız KF'li hastalarda EKE'nin spesifik olarak uygulandığı, tepe öksürük akımı ile solunum fonksiyonları, egzersiz kapasitesi, nefes darlığı, yaşam kalitesine etkisini değerlendirildiği ilk çalışmadır. EKE ile kazanılan sonuçların uzun dönem takibinin yapıldığı ve EKE ile birlikte İKE'nin öksürük kapasitesine etkisinin araştırıldığı ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

Çalışmanın sonuçları:

1. EKE ile tepe öksürük akımında her iki grupta da iyileşme görüldü. Eğitim grubundaki iyileşme sham grubuna göre daha fazlaydı.
2. MEP değeri eğitim grubunda artış gösterirken, sham grubunda değişiklik göstermedi. Gruplararası karşılaştırmada MEP'in eğitim grubu lehine anlamlı olarak arttığı görüldü.

3. MİP değeri yalnızca eğitim grubunda tedavi sonrası anlamlı artış gösterdi.
4. Eğitim sonunda spirometrik ölçüm sonuçlarında gruplarda anlamlı bir değişiklik görülmedi.
5. Altı DYM yalnızca eğitim grubunda tedavi sonrası anlamlı artış gösterdi.
6. Hem eğitim hem de sham grubunda mMRC dispne evresinde iyileşme görüldü.
7. Eğitim grubundaki çocuklarda yaşam kalitesinin fiziksel işlevsellik, ebeveynlerine göre çocuklarda fiziksel işlevsellik, canlılık, tedavi yükü, sindirim semptomları parametrelerinde iyileşme görüldü.
8. GDÖ'ye göre hem eğitim grubundaki hem de sham grubundaki hastalar başlangıca göre durumlarının olumlu yönde değiştiğini belirttiler. Eğitim grubunda algılanan olumlu değişim daha fazlaydı.

KAYNAKLAR

1. Gilligan PH. Infections in patients with cystic fibrosis: diagnostic microbiology update. Clinics in laboratory medicine. 2014;34(2):197-217.
2. Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. American journal of respiratory and critical care medicine. 2003;168(8):918-51.
3. Fernández-Carmona A, Olivencia-Peña L, Yuste-Ossorio ME, Peñas-Maldonado L. Ineffective cough and mechanical mucociliary clearance techniques. Medicina Intensiva (English Edition). 2018;42(1):50-9.
4. Vilozni D, Lavie M, Ofek M, Sarouk I, Efrati O. Cough characteristics and FVC maneuver in cystic fibrosis. Respiratory care. 2014;59(12):1912-7.
5. Dassios T. Determinants of respiratory pump function in patients with cystic fibrosis. Paediatric respiratory reviews. 2015;16(1):75-9.
6. Dassios T, Katelari A, Doudounakis S, Mantagos S, Dimitriou G. Respiratory muscle function in patients with cystic fibrosis. Pediatric pulmonology. 2013;48(9):865-73.
7. Laciuga H, Rosenbek JC, Davenport PW, Sapienza CM. Functional outcomes associated with expiratory muscle strength training: narrative review. Journal of Rehabilitation Research & Development. 2014;51(4).
8. Templeman L, Roberts F. Effectiveness Of Expiratory Muscle Strength Training On Expiratory Strength, Pulmonary Function And Cough In The Adult Population: A Systematic Review. Physiotherapy. 2019.
9. Pitts T, Bolser D, Rosenbek J, Troche M, Okun MS, Sapienza C. Impact of expiratory muscle strength training on voluntary cough and swallow function in Parkinson disease. Chest. 2009;135(5):1301-8.
10. Aslan GK, Gurses HN, Issever H, Kiyan E. Effects of respiratory muscle training on pulmonary functions in patients with slowly progressive neuromuscular disease: a randomized controlled trial. Clinical rehabilitation. 2014;28(6):573-81.
11. Gosselink R, Kovacs L, Ketelaer P, Carton H, Decramer M. Respiratory muscle weakness and respiratory muscle training in severely disabled multiple sclerosis patients. Archives of physical medicine and rehabilitation. 2000;81(6):747-51.
12. Kim J, Davenport P, Sapienza C. Effect of expiratory muscle strength training on elderly cough function. Archives of gerontology and geriatrics. 2009;48(3):361-6.
13. Hegland KW, Davenport PW, Brandimore AE, Singletary FF, Troche MS. Rehabilitation of swallowing and cough functions following stroke: an expiratory muscle strength training trial. Archives of physical medicine and rehabilitation. 2016;97(8):1345-51.
14. Kulnik ST, Birring SS, Moxham J, Rafferty GF, Kalra L. Does respiratory muscle training improve cough flow in acute stroke? Pilot randomized controlled trial. Stroke. 2015;46(2):447-53.
15. Weiner P, Magadle R, Beckerman M, Weiner M, Berar-Yanay N. Specific expiratory muscle training in COPD. Chest. 2003;124(2):468-73.
16. Mota S, Güell R, Barreiro E, Solanes I, Ramírez-Sarmiento A, Orozco-Levi M, et al. Clinical outcomes of expiratory muscle training in severe COPD patients. Respiratory medicine. 2007;101(3):516-24.
17. Solis- Moya A, Hilton N. Respiratory muscle training for cystic fibrosis. The Cochrane Database of Systematic Reviews. 2018;2018(5).

18. Rodríguez I, Zenteno D, Manterola C. Effects of home-based respiratory muscle training in children and adolescents with chronic lung disease. Jornal Brasileiro de Pneumologia. 2014;40(6):626-33.
19. Boucher RC. An overview of the pathogenesis of cystic fibrosis lung disease. Elsevier; 2002.
20. Davis PB. Cystic fibrosis since 1938. American journal of respiratory and critical care medicine. 2006;173(5):475-82.
21. Sanders DB, Fink AK. Background and epidemiology. Pediatric Clinics. 2016;63(4):567-84.
22. Paranjape SM. Practice Gap. Pediatrics in Review. 2014;35(5):195.
23. Aydemir Ö, Kiper N. Dünyada ve Ülkemizde Kistik Fibrozis Hastalığı. Turkiye Klinikleri Journal of Internal Medical Sciences. 2007;3(14):1-3.
24. Bombieri C, Seia M, Castellani C, editors. Genotypes and Phenotypes in Cystic Fibrosis and Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator–Related Disorders2015: Thieme Medical Publishers.
25. Mall MA, Hartl D. CFTR: cystic fibrosis and beyond. Eur Respiratory Soc; 2014.
26. Haack A, Aragão GG, Novaes MRCG. Pathophysiology of cystic fibrosis and drugs used in associated digestive tract diseases. World journal of gastroenterology: WJG. 2013;19(46):8552.
27. Castellani C, Assael BM. Cystic fibrosis: a clinical view. Cellular and molecular life sciences. 2017;74(1):129-40.
28. Blackman SM, Tangpricha V. Endocrine disorders in cystic fibrosis. Pediatric Clinics. 2016;63(4):699-708.
29. Castellani C, Massie J, Sontag M, Southern KW. Newborn screening for cystic fibrosis. The Lancet Respiratory Medicine. 2016;4(8):653-61.
30. Ersu R, Çakır E. Kistik Fibrozis Yenidoğan Tarama Testi ile Tanı Alan Hastaları İzleme Rehberi. Ankara: T.C. Sağlık Bakanlığı Türkiye Halk Sağlığı Kurumu; 2015:6.
31. Voter KZ, Ren CL. Diagnosis of cystic fibrosis. Clinical reviews in allergy & immunology. 2008;35(3):100-6.
32. Farrell PM, Rosenstein BJ, White TB, Accurso FJ, Castellani C, Cutting GR, et al. 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.
33. Rand S, Hill L, Prasad SA. Physiotherapy in cystic fibrosis: optimising techniques to improve outcomes. Paediatric respiratory reviews. 2013;14(4):263-9.
34. O'Donohoe R, Fullen BM. Adherence of subjects with cystic fibrosis to their home program: a systematic review. Respiratory care. 2014;59(11):1731-46.
35. McKoy NA, Wilson LM, Saldanha IJ, Odelola OA, Robinson KA. Active cycle of breathing technique for cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2016(7).
36. Daniels T. Physiotherapeutic management strategies for the treatment of cystic fibrosis in adults. Journal of multidisciplinary healthcare. 2010;3:201.
37. Martiniano SL, Hoppe JE, Sagel SD, Zemanick ET. Advances in the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. 2014.
38. Mogayzel Jr PJ, Naureckas ET, Robinson KA, Mueller G, Hadjiliadis D, Hoag JB, et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: chronic medications for maintenance of lung health. American journal of respiratory and critical care medicine. 2013;187(7):680-9.

39. Smyth AR, Bell SC, Bojcin S, Bryon M, Duff A, Flume P, et al. European cystic fibrosis society standards of care: best practice guidelines. Journal of cystic fibrosis. 2014;13:S23-S42.
40. Flume PA, O'Sullivan BP, Robinson KA, Goss CH, Mogayzel Jr PJ, Willey-Courand DB, et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: chronic medications for maintenance of lung health. American journal of respiratory and critical care medicine. 2007;176(10):957-69.
41. Deeks ED. Lumacaftor/ivacaftor: a review in cystic fibrosis. Drugs. 2016;76(12):1191-201.
42. Lynch Iii JP, Sayah DM, Belperio JA, Weigt SS, editors. Lung transplantation for cystic fibrosis: results, indications, complications, and controversies2015: Thieme Medical Publishers.
43. Morrell MR, Pilewski JM. Lung transplantation for cystic fibrosis. Clinics in chest medicine. 2016;37(1):127-38.
44. Snell G, Reed A, Stern M, Hadjiliadis D. The evolution of lung transplantation for cystic fibrosis: a 2017 update. Journal of Cystic Fibrosis. 2017;16(5):553-64.
45. Armstrong DK, Cunningham S, Davies JC, Alton EWFW. Gene therapy in cystic fibrosis. Archives of disease in childhood. 2014;99(5):465-8.
46. De Boeck K, Amaral MD. Progress in therapies for cystic fibrosis. The Lancet Respiratory Medicine. 2016;4(8):662-74.
47. Turck D, Braegger CP, Colombo C, Declercq D, Morton A, Pancheva R, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clinical Nutrition. 2016;35(3):557-77.
48. Goodin B. Nutrition issues in cystic fibrosis. Pract Gastroenterol. 2005;27(5):76-94.
49. Salvatore D, Buzzetti R, Mastella G. Update of literature from cystic fibrosis registries 2012–2015. Part 6: Epidemiology, nutrition and complications. Pediatric pulmonology. 2017;52(3):390-8.
50. Bouma S. Diagnosing Pediatric Malnutrition: Paradigm Shifts of Etiology- Related Definitions and Appraisal of the Indicators. Nutrition in Clinical Practice. 2017;32(1):52-67.
51. Collins S. Nutritional management of cystic fibrosis–an update for the 21st century. Paediatric respiratory reviews. 2018;26:4-6.
52. Hollander FM, de Roos NM, Heijerman HGM. The optimal approach to nutrition and cystic fibrosis: latest evidence and recommendations. Current opinion in pulmonary medicine. 2017;23(6):556-61.
53. Spruit MA, Singh SJ, Garvey C, ZuWallack R, Nici L, Rochester C, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: key concepts and advances in pulmonary rehabilitation. American journal of respiratory and critical care medicine. 2013;188(8):e13-e64.
54. Christopher CL. Rehabilitation for the Pediatric Patient with Pulmonary Disease. In: Hodgkin E. John CRB, Connors L. Gerilynn, editor. Pulmonary Rehabilitation: guidelines to success,. fourth edition 2009. p. 529-43.
55. Linda N. Selection and Assessment of the Patient with Chronic Respiratory Disease for Pulmonary Rehabilitation. In: Hodgkin E. John CRB, Connors L. Gerilynn, editor. Pulmonary Rehabilitation: guidelines to success. fourth edition2009. p. 9-18.
56. Singh S. Global Assessment. Textbook of Pulmonary Rehabilitation: Springer; 2018. p. 121-9.

57. Türk Toraks Derneği Kistik Fibrozis Tanı Ve Tedavi Rehberi. Türk Toraks Dergisi. 2011;12(2):1-140.
58. Hafen GM, Ranganathan SC, Robertson CF, Robinson PJ. Clinical scoring systems in cystic fibrosis. Pediatric pulmonology. 2006;41(7):602-17.
59. Jat KR. Spirometry in children. Primary Care Respiratory Journal. 2013;22(2):221.
60. Ziegler B, Rovedder PM, Dalcin PT, Menna-Barreto SS. Respiratory patterns in spirometric tests of adolescents and adults with cystic fibrosis. J Bras Pneumol. 2009;35(9):854-9.
61. Heinzmann-Filho JP, Marostica PJC, Donadio MVF. Ventilatory muscle strength in cystic fibrosis patients: a literature review. Monaldi Archives for Chest Disease. 2012;77(3-4).
62. Hebestreit H, Arets HGM, Aurora P, Boas S, Cerny F, Hulzebos EHJ, et al. Statement on exercise testing in cystic fibrosis. Respiration. 2015;90(4):332-51.
63. Bradley J, O'Neill B, Kent L, Hulzebos EHJ, Arets B, Hebestreit H, et al. Physical activity assessment in cystic fibrosis: a position statement. Journal of Cystic Fibrosis. 2015;14(6):e25-e32.
64. Arikan H, Yatar İ, Calik-Kutukcu E, Aribas Z, Saglam M, Vardar-Yagli N, et al. A comparison of respiratory and peripheral muscle strength, functional exercise capacity, activities of daily living and physical fitness in patients with cystic fibrosis and healthy subjects. Research in developmental disabilities. 2015;45:147-56.
65. Rovedder PME, Borba GC, Anderle M, Flores J, Ziegler B, Barreto SSM, et al. Peripheral muscle strength is associated with lung function and functional capacity in patients with cystic fibrosis. Physiotherapy Research International. 2019:e1771.
66. Habib A-RR, Manji J, Wilcox PG, Javer AR, Buxton JA, Quon BS. A systematic review of factors associated with health-related quality of life in adolescents and adults with cystic fibrosis. Annals of the American Thoracic Society. 2015;12(3):420-8.
67. Bodnár R, Kadar L, Szabó L, Hernadi M, Mikoczi M, Mészáros ÁA. Health related quality of life of children with chronic respiratory conditions. 2015.
68. Rubin BK. Designing clinical trials to evaluate mucus clearance therapy. Respiratory care. 2007;52(10):1348-61.
69. Johnson MR, Ferkol TW, Shepherd RW. Energy cost of activity and exercise in children and adolescents with cystic fibrosis. Journal of Cystic Fibrosis. 2006;5(1):53-8.
70. Aznar S, Gallardo C, Fiuza-Luces C, Santana-Sosa E, López-Mojares LM, Santalla A, et al. Levels of moderate–vigorous physical activity are low in Spanish children with cystic fibrosis: A comparison with healthy controls. Journal of Cystic Fibrosis. 2014;13(3):335-40.
71. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey SF. Habitual physical activity in children and adolescents with cystic fibrosis. Medicine and science in sports and exercise. 2001;33(1):30-5.
72. Quittner AL, Goldbeck L, Abbott J, Duff A, Lambrecht P, Solé A, et al. Prevalence of depression and anxiety in patients with cystic fibrosis and parent caregivers: results of The International Depression Epidemiological Study across nine countries. Thorax. 2014;69(12):1090-7.
73. Jessup M, Douglas T, Priddis L, Branch-Smith C, Shields L. Parental experience of information and education processes following diagnosis of their infant with cystic fibrosis via newborn screening. Journal of pediatric nursing. 2016;31(3):e233-e41.

74. Tipping CJ, Scholes RL, Cox NS. A qualitative study of physiotherapy education for parents of toddlers with cystic fibrosis. Journal of Cystic Fibrosis. 2010;9(3):205-11.
75. https://www.kifder.org.tr/ (Erişim tarihi: Kasım, 2019)
76. Rand S, Prasad SA, Dodd, Dwyer, Godfrey, Klijn, et al. Exercise as part of a cystic fibrosis therapeutic routine. Expert review of respiratory medicine. 2012;6(3):341-52.
77. Radtke T, Stevens D, Benden C, Williams CA. Clinical exercise testing in children and adolescents with cystic fibrosis. Pediatric Physical Therapy. 2009;21(3):275-81.
78. Wheatley CM, Wilkins BW, Snyder EM. Exercise is medicine in cystic fibrosis. Exercise and sport sciences reviews. 2011;39(3):155-60.
79. Cox NS, Alison JA, Holland AE. Interventions for promoting physical activity in people with cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2013(12).
80. Hebestreit H, Kriemler S, Radtke T. Exercise for all cystic fibrosis patients: is the evidence strengthening? Current opinion in pulmonary medicine. 2015;21(6):591-5.
81. Philpott J, Houghton K, Luke A. Physical activity recommendations for children with specific chronic health conditions: Juvenile idiopathic arthritis, hemophilia, asthma and cystic fibrosis. Paediatrics & child health. 2010;15(4):213-8.
82. Williams CA, Benden C, Stevens D, Radtke T. Exercise training in children and adolescents with cystic fibrosis: theory into practice. International journal of pediatrics. 2010;2010.
83. Burtin C, Hebestreit H. Rehabilitation in patients with chronic respiratory disease other than chronic obstructive pulmonary disease: exercise and physical activity interventions in cystic fibrosis and non-cystic fibrosis bronchiectasis. Respiration. 2015;89(3):181-9.
84. Tattersall R, Walshaw MJ. Posture and cystic fibrosis. Journal of the royal society of medicine. 2003;96(Suppl 43):18.
85. McIlwaine MP, Son NML, Richmond ML. Physiotherapy and cystic fibrosis: what is the evidence base? Current opinion in pulmonary medicine. 2014;20(6):613-7.
86. Warnock L, Gates A. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2015(12).
87. Main E, Prasad A, van der Schans CP. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2005(1).
88. Samuels S. Physiotherapy for children with cystic fibrosis. Paediatric respiratory reviews. 2000;1(2):190-6.
89. Prasad SA, Tannenbaum E-L, Mikelsons C. Physiotherapy in cystic fibrosis. Journal of the royal society of medicine. 2000;93(Suppl 38):27.
90. Corten L, Morrow BM. Autogenic Drainage in Children With Cystic Fibrosis. Pediatric Physical Therapy. 2017;29(2):106-17.
91. McIlwaine M, Button B, Dwan K. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2015(6).
92. Morrison L, Milroy S. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2017(5).
93. Dingemans J, Eyns H, Willekens J, Monsieurs P, Van Houdt R, Cornelis P, et al. Intrapulmonary percussive ventilation improves lung function in cystic fibrosis patients

chronically colonized with Pseudomonas aeruginosa: a pilot cross-over study. European Journal of Clinical Microbiology & Infectious Diseases. 2018;37(6):1143-51.
94. Fink JB. Forced expiratory technique, directed cough, and autogenic drainage. Respiratory care. 2007;52(9):1210-23.
95. Robinson M, Bye PTB. Mucociliary clearance in cystic fibrosis. Pediatric pulmonology. 2002;33(4):293-306.
96. Bianchi C, Baiardi P. Cough peak flows: standard values for children and adolescents. American journal of physical medicine & rehabilitation. 2008;87(6):461-7.
97. Mellies U, Goebel C. Optimum insufflation capacity and peak cough flow in neuromuscular disorders. Annals of the American Thoracic Society. 2014;11(10):1560-8.
98. Langer D. Inspiratory Muscle Training. Textbook of Pulmonary Rehabilitation: Springer; 2018. p. 233-49.
99. McConnell Alison GR. Functional benefits of respiratory muscle training. In: McConnell Alison GR, editor. Respiratory Muscle Training: Theory and Practice: Elseiver; 2013.
100. Asher MI, Pardy RL, Coates AL, Thomas E, Macklem PT. The effects of inspiratory muscle training in patients with cystic fibrosis. American Review of Respiratory Disease. 1982;126(5):855-9.
101. Sawyer EH, Clanton TL. Improved pulmonary function and exercise tolerance with inspiratory muscle conditioning in children with cystic fibrosis. Chest. 1993;104(5):1490-7.
102. Zeren M, Cakir E, Gurses HN. Effects of inspiratory muscle training on postural stability, pulmonary function and functional capacity in children with cystic fibrosis: A randomised controlled trial. Respiratory medicine. 2019;148:24-30.
103. Enright S, Chatham K, Ionescu AA, Unnithan VB, Shale DJ. Inspiratory muscle training improves lung function and exercise capacity in adults with cystic fibrosis. Chest. 2004;126(2):405-11.
104. Arıbaş Z. Kistik Fibrozis Hastalarında İnspiratuar Kas Eğitiminin Solunum Kas Kuvveti, Egzersiz Kapasitesi ve Yaşam Kalitesine Etkisi: Hacettepe Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Yüksek Lisans Tezi, 2008.
105. Bieli C, Summermatter S, Boutellier U, Moeller A. Respiratory muscle training improves respiratory muscle endurance but not exercise tolerance in children with cystic fibrosis. Pediatric pulmonology. 2017;52(3):331-6.
106. De Jong W, Van Aalderen WMC, Kraan J, Koeter GH, Van der Schans CP. Inspiratory muscle training in patients with cystic fibrosis. Respiratory medicine. 2001;95(1):31-6.
107. Shei R-J, Dekerlegand RL, Mackintosh KA, Lowman JD, McNarry MA. Inspiration for the Future: The Role of Inspiratory Muscle Training in Cystic Fibrosis. Sports medicine-open. 2019;5(1):1-8.
108. Kuran Aslan G., Emirza Ç., "Solunum Kas Eğitimi", Pulmoner Rehabilitasyon, Harutoğlu H., Ed., Hipokrat Yayıncılık, İstanbul, ss. 549-555, 2019.
109. Neves LF, Reis MH, Plentz RDM, Matte DL, Coronel CC, Sbruzzi G. Expiratory and expiratory plus inspiratory muscle training improves respiratory muscle strength in subjects with COPD: systematic review. Respiratory care. 2014;59(9):1381-8.
110. Kojima H, Yamada T, Takeda M, Itou Y, Yoshida M, Kimura M. Effectiveness of cough exercise and expiratory muscle training: A meta-analysis. Journal of Physical Therapy Science. 2006;18(1):5-10.

111. Swift ML. GraphPad prism, data analysis, and scientific graphing. Journal of chemical information and computer sciences. 1997;37(2):411-2. https://www.graphpad.com/quickcalcs/randMenu/ (Erişim tarihi: Kasım, 2019)
112. Park JH, Kang S-W, Lee SC, Choi WA, Kim DH. How respiratory muscle strength correlates with cough capacity in patients with respiratory muscle weakness. Yonsei medical journal. 2010;51(3):392-7.
113. European RS, American Thoracic S. ATS/ERS Statement on respiratory muscle testing. American journal of respiratory and critical care medicine. 2002;166(4):518.
114. Domenech- Clar R, Lopez- Andreu JA, Compte- Torrero L, De Diego- Damia A, Macian- Gisbert V, Perpina- Tordera M, et al. Maximal static respiratory pressures in children and adolescents. Pediatric pulmonology. 2003;35(2):126-32.
115. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A, et al. Standardisation of spirometry. European respiratory journal. 2005;26(2):319-38.
116. ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. (2002). ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. Am J Respir Crit Care Med, 166, 111-117.
117. Mylius CF, Paap D, Takken T. Reference value for the 6-minute walk test in children and adolescents: a systematic review. Expert review of respiratory medicine. 2016;10(12):1335-52.
118. Williams N. The MRC breathlessness scale. Occupational Medicine. 2017;67(6):496-7.
119. Quittner AL, Buu A, Messer MA, Modi AC, Watrous M. Development and validation of The Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States: a health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. Chest. 2005;128(4):2347-54.
120. Yuksel H, Yilmaz O, Dogru D, Karadag B, Unal F, Quittner AL. Reliability and validity of the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised for children and parents in Turkey: cross-sectional study. Quality of Life Research. 2013;22(2):409-14.
121. Kamper SJ, Maher CG, Mackay G. Global rating of change scales: a review of strengths and weaknesses and considerations for design. Journal of Manual & Manipulative Therapy. 2009;17(3):163-70.
122. Sapienza CM, Wheeler K, editors. Respiratory muscle strength training: functional outcomes versus plasticity2006: Copyright© 2006 by Thieme Medical Publishers, Inc., 333 Seventh Avenue, New ….
123. McConnell A GR, Hogarth B. The respiratory muscles. In: McConnell A GR, Hogarth B., editor. Respiratory muscle training: theory and practice Churchill Livingstone, Elsevier Health Sciences. ; 2013. p. 57-72.
124. Rubin BK. Secretion properties, clearance, and therapy in airway disease. Translational respiratory medicine. 2014;2(1):6.
125. Emirza Ç., Kuran Aslan G., Kılınç AA., Çokuğraş H. Kistik fibrozisli çocuklar ve sağlıklı yaşıtlarının öksürük kapasitelerinin karşılaştırılması. TÜSAD 41. Ulusal Kongresi; Muğla, Türkiye: Bildiri Özetleri Kitabı.; 2019. p. 1041.
126. Cunha MT, Rozov T, de Oliveira RC, Jardim JR. Six- minute walk test in children and adolescents with cystic fibrosis. Pediatric pulmonology. 2006;41(7):618-22.
127. Keochkerian D, Chlif M, Delanaud S, Gauthier R, Maingourd Y, Ahmaidi S. Timing and driving components of the breathing strategy in children with cystic fibrosis during exercise. Pediatric pulmonology. 2005;40(5):449-56.

128. Hahn A, Ankermann T, Claass A, Mann M, Lindemann H, Neubauer BA. Non- invasive tension time index in relation to severity of disease in children with cystic fibrosis. Pediatric pulmonology. 2008;43(10):973-81.
129. Hayot M, Guillaumont S, Ramonatxo M, Voisin M, Préfaut C. Determinants of the tension- time index of inspiratory muscles in children with cystic fibrosis. Pediatric pulmonology. 1997;23(5):336-43.
130. Amelina E, Cherniak A, Chikina S, Krasovsky S, Appaeva A. Inspiratory muscle training (IMT) in cystic fibrosis adults. Eur Respir J. 2006.
131. Ferrazza AM, Martolini D, Valli G, Palange P. Cardiopulmonary exercise testing in the functional and prognostic evaluation of patients with pulmonary diseases. Respiration. 2009;77(1):3-17.
132. Lima CA, de Andrade AD, Campos SL, Brandão DC, Mourato IP, de Britto MCA. Six-minute walk test as a determinant of the functional capacity of children and adolescents with cystic fibrosis: A systematic review. Respiratory medicine. 2018;137:83-8.
133. Gambazza S, Turrin V, Speziali C, Brivio A, Valmarana L, Carta F, et al. Expiratory muscle strength and functional exercise tolerance in adults with cystic fibrosis: a cross- sectional study. Physiotherapy Research International. 2018;23(4):e1720.
134. Puente-Maestu L, Palange P, Casaburi R, Laveneziana P, Maltais F, Neder JA, et al. Use of exercise testing in the evaluation of interventional efficacy: an official ERS statement. European Respiratory Journal. 2016;47(2):429-60.
135. Royce FH, Carl JC. Health-related quality of life in cystic fibrosis. Current opinion in pediatrics. 2011;23(5):535-40.
136. Abbott J, Hart A, Havermans T, Matossian A, Goldbeck L, Barreto C, et al. Measuring health-related quality of life in clinical trials in cystic fibrosis. Journal of Cystic Fibrosis. 2011;10:S82-S5.

FORMLAR

EK 1. BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜL ONAM FORMU

BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ OLUR FORMU

Ebeveyn Formu

Değerli anne/babalar,

Çocuğunuzu İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Kistik Fibrozis Ünitesinde yürütülen "Kistik Fibrozisli Çocuk ve Adölesanlarda Ekspiratuar Kas Eğitiminin Öksürük Etkinliğine Etkisinin İncelenmesi" araştırmasına davet ediyoruz. Bu araştırmaya katılıp katılmama kararını vermeden önce, araştırmanın neden ve nasıl yapılacağını bilmeniz gerekmektedir. Bu nedenle bu formun okunup anlaşılması büyük önem taşımaktadır. Eğer anlayamadığınız ve sizin için açık olmayan şeyler varsa, ya da daha fazla bilgi isterseniz bize sorunuz.

"Kistik Fibrozisli Çocuk ve Adölesanlarda Ekspiratuar Kas Eğitiminin Öksürük Etkinliğine Etkisinin İncelenmesi" başlıklı araştırma İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Lisansüstü Eğitim Enstitüsü Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı tarafından yürütülmektedir. Bu araştırmanın amacı, kistik fibrozis tanısı ile takip edilen hastalarda ekspiratuar kas eğitiminin öksürük kuvveti, solunum kas kuvveti, egzersiz kapasitesi, nefes darlığı algısı ve yaşam kalitesine etkisinin incelenmesidir. Ekspiratuar kas eğitimi, solunum kaslarının kuvvetine göre belirlenen dirençli cihazla yapılan egzersiz programıdır. Bu çalışma 6 hafta süresince devam edecektir. İlk eğitim programı fizyoterapist gözetiminde verilecek, program öğretilecek ve günlük kayıt ile takip edilecektir. Tedavi öncesi ve sonrası çocuğunuzun nefes alma kasları ve nefes verme kaslarının kuvveti ölçülecektir. Egzersiz kapasitesini değerlendirmek için 6 dakika yürüme testi yapılacak, yaşam kalitesi ve nefes darlığı değerlendirilecektir. Solunum kas kuvveti ölçümleri iki haftada bir tekrar yapılacaktır. Çalışmaya toplam 40 gönüllünün katılımı beklenmektedir. Çalışmada eğitim şiddeti farklı iki eğitim grubu olacaktır, çocuğunuzun dahil edileceği grup rastgele bilgisayar yöntemiyle belirlenecektir. Bu araştırmada karşılaşabilecek herhangi bir zarar veya risk yoktur. Çalışmanın sonuçları hakkında size bilgilendirme yapılacaktır.

Araştırmaya katılmanız durumunda size veya çocuğunuza herhangi bir ödeme yapılmayacak ve SGK'dan ödeme alınmayacaktır.

Çocuğunuzun araştırmada yer almasını reddedebilirsiniz ya da herhangi bir aşamada çocuğunuzu araştırmadan ayırabilirsiniz; bu durum herhangi bir cezaya ya da çocuğunuzun yararlarına engel bir duruma yol açmayacaktır. Araştırmacı, bilginiz dahilinde veya isteğiniz dışında, araştırma koşullarına uymadığınız taktirde çocuğunuzu araştırmadan çıkarabilir, bu durumda size bilgi verilecektir. Çocuğunuzun araştırmaya katılmasına devam etme isteğinizi etkileyebilecek yeni bilgiler elde edildiğinde siz ve çocuğunuz zamanında bilgilendirileceksiniz.

Çalışma sırasında çocuğunuza ait bilgiler gizli tutulacaktır ve araştırma bilimsel yayına dönüştüğünde bile kimlik bilgileri verilmeyecektir. Ancak araştırmanın izleyicileri, yoklama yapanlar, etik kurullar ve resmi makamlar gerektiğinde bilgilere ulaşabilir. Yine izniniz doğrultusunda değerlendirmeleri fotoğraf ya da video kaydı ile belgelemek istemekteyiz. Bu kayıtlar çocuğunuzun kimliği belirtilmeden bilimsel nitelikte yayınlarda kullanılabilir. Bu amaçların dışında bu kayıtlar kullanılmayacak ve başkalarına verilmeyecektir. Bu formu okuyup onaylamanız ve imzalamanız, çocuğunuzun araştırmaya katılmasını kabul ettiğiniz anlamına gelecektir. Eğer araştırmanın amacı ile ilgili verilen bu bilgiler dışında şimdi veya sonra daha fazla bilgiye ihtiyaç duyarsanız araştırmacıya şimdi sorabilir veya

---

Bilgilendirilmiş gönüllü olur formundaki tüm açıklamaları okudum. Bana yukarıda konusu ve amacı belirtilen araştırma ile ilgili yazılı ve sözlü açıklama aşağıda adı belirtilen araştırmacı tarafından yapıldı. Çocuğumun araştırmaya katılmasını gönüllü olarak onayladığımı, istediğim zaman çocuğumu gerekçeli veya gerekçesiz olarak araştırmadan alabileceğimi biliyorum.

Söz konusu araştırmaya, hiçbir baskı ve zorlama olmaksızın kendi rızamla çocuğumun katılmasını kabul ediyorum.

Çocuğunuza bu araştırma hakkında anlayacağı şekilde bilgilendirme yapılacak ve araştırmaya katılımı için rızası alınacaktır.

İmzalı bu form kâğıdının bir kopyası bana verilecektir.

Veli veya Vasisinin;

Adı-Soyadı:

Telefonu:

İmzası:

Tarih:

Araştırmacının;

Adı-Soyadı: Çiğdem Emirza

İmzası:

Tarih:

BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ OLUR FORMU

Çocuk Formu

Sevgili ....., ,

Seni İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Kistik Fibrozis Ünitesinde yürütülen "Kistik Fibrozisli Çocuk ve Adölesanlarda Ekspiratuar Kas Eğitiminin Öksürük Etkinliğine Etkisinin İncelenmesi" araştırmasına davet ediyoruz. Amacımız, nefes verme kaslarının kuvvetlendirilmesine yönelik eğitim vererek öksürük hızına etkisini incelemektir.

Bu araştırmanın sonuçlarını bilimsel yayın olarak paylaşacağız ancak senin kimlik bilgilerini paylaşmayacağız.

Bu araştırma hakkında anne veya babana bilgi vereceğiz ve senin de bu çalışmaya katılıp katılmaman için onlardan izin alacağız. Eğer sen katılmak istemezsen hiçbir kötü muameleye maruz kalmayacaksın.

Aklına gelen sorulara bana şimdi sorabilirsin.

Adını ve soyadını yazarak imzalarsan bu araştırmaya katılmayı kabul ediyorsun demektir. Bu imzalı formun kopyası sana ve ailene verilecektir.

Çocuğun;

Adı-Soyadı:

İmzası:

Tarih:

Veli veya Vasisinin;
Adı-Soyadı:

Telefonu:

İmzası:

Tarih:

Araştırmacının;

Adı-Soyadı: Çiğdem Emirza

İmzası:

Tarih:

EK 2. DEĞERLENDİRME FORMLARI

KİSTİK FİBROZİS HASTA DEĞERLENDİRME FORMU

İLK DEĞERLENDİRME		**Tarih:**
Ad Soyad:		
Doğum Tarihi:(GG/AA/YY)		
Yaş:		
Cinsiyet:		
Boy(cm):	**Ağırlık(kg):**	**VKİ(kg/m²):**
Öğrenim Durumu:	☐.....sınıf ☐ okula gitmiyor	
Kullandığı ilaçlar:		
Özgeçmiş:		
Soygeçmiş:		
Son 1 yıl içerisinde acile başvurma sayısı:		
Ek oksijen kullanımı:	☐ Var ☐ yok	
Dispne		
mMRC dispne skalası		

Solunum Fonksiyon Testi Sonuçları		Tarih:	
	Pred	Pre	%(Pred/Pre)
FEV_1			
FVC			
FEV_1 / FVC			
PEF			

Tarih:	**Ölçüm**	**İstirahat**	**Test Sonrası**	**Tur Sayısı**	**Mesafe**
6 Dakika Yürüme Testi	**SpO_2**				
	Kalp Hızı				
	Dispne				
	Yorgunluk				
	Bacak yorgunluğu				

Tarih:	**MİP**	**MEP**
Solunum Kas Kuvveti		

Öksürük	**Tarih:**
Varlığı:	☐ Var ☐ Yok
Tipi:	
Süresi:	
Arttıran faktörler:	
Azaltan faktörler:	
Tepe Öksürük Akımı:	

Global Değişim Ölçeği	

EK 3. Modifiye Borg Skalası

0	Hiç nefes darlığı yok
0.5	Çok çok hafif nefes darlığı var
1	Çok hafif
2	Hafif
3	Orta
4	Biraz şiddetli
5	Şiddetli
6	
7	Çok şiddetli
8	
9	Çok çok şiddetli
10	Maksimum

EK 4. mMRC Dispne Skalası

Evre 0	Sadece ağır egzersiz sırasında nefesim daralıyor
Evre 1	Sadece düz yolda hızlı yürüdüğümde ya da hafif yokuş çıkarken nefesim daralıyor
Evre 2	Nefes darlığım nedeniyle düz yolda kendi yaşıtlarıma göre daha yavaş yürümek ya da ara ara durup dinlenmek zorunda kalıyorum
Evre 3	Düz yolda 100m ya da birkaç dakika yürüdükten sonra nefesim daralıyor ve duruyorum
Evre 4	Nefes darlığım yüzünden evden çıkamıyorum veya giyinip soyunurken nefes darlığım oluyor

EK 5. CFQ-R YENİDEN DÜZENLENMİŞ KİSTİK FİBROZİS ANKETİ

CFQ-R **6-11 yaşlarındaki çocuklar (Görüşmecinin Uygulayacağı Form)**

Yeniden Düzenlenmiş Edilmiş Kistik Fibrozis Anketi

Görüşmeci: *Lütfen aşağıdakilere çocuğa okuyun:*

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

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

Çocuğa turuncu kartı gösterin.

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

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

Çocuğa mavi kartı gösterin.

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

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

Çocuğa turuncu kartı gösterin.

"Şimdi sana günlük hayatınla ilgili bazı sorular soracağım."

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

Lütfen çocuğun yanıtını belirten kutuyu işaretleyin.

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

©Quittner, Modi, Watrous and Messer, 2000. Revised 2002. CFQ-R — Child (Interviewer Format), Turkish Version 2.0

6-11 yaşlarındaki çocuklar (Görüşmecinin Uygulayacağı Form)

Yeniden Düzenlenmiş Edilmiş Kistik Fibrozis Anketi

Görüşmeci: *Çocuğa mavi kartı gösterin.*

Lütfen çocuğun yanıtını belirten kutuyu işaretleyin.

"Ve bu **son iki hafta içinde** aşağıdaki aktiviteleri hangi sıklıkta yaptığını belirt":	**Her zaman**	**Sıklıkla**	**Bazen**	**Hiç**
7. Yorgun hissettin	☐	☐	☐	☐
8. Çok kızgın hissettin	☐	☐	☐	☐
9. Asık suratlı hissettin	☐	☐	☐	☐
10. Endişeli hissettin	☐	☐	☐	☐
11. Üzgün hissettin	☐	☐	☐	☐
12. Uykuya dalmada zorluk çektin	☐	☐	☐	☐
13. Kötü rüya yada kabus gördün	☐	☐	☐	☐
14. Kendini iyi hissettin	☐	☐	☐	☐
15. Yemek yemekle ilgili sorunların oldu	☐	☐	☐	☐
16. Tedavini yapmak için senin için eğlenceli işlere ara vermek zorunda kaldın	☐	☐	☐	☐
17. Yemek yemeye zorlandın	☐	☐	☐	☐

Görüşmeci: *Çocuğa turuncu kartı gösterin.*

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

Lütfen çocuğun yanıtını belirten kutuyu işaretleyin.

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

©Quittner, Modi, Watrous and Messer, 2000. Revised 2002. CFQ-R — Child (Interviewer Format), Turkish Version 2.0

6-11 yaşlarındaki çocuklar (Görüşmecinin Uygulayacağı Form)

Yeniden Düzenlenmiş Edilmiş Kistik Fibrozis Anketi

23. Kendini dışlanmış hissettin.....	☐	☐	☐	☐

6-11 yaşlarındaki çocuklar (Görüşmecinin Uygulayacağı Form)

Yeniden Düzenlenmiş Edilmiş Kistik Fibrozis Anketi

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

Görüşmeci: *Çocuğa mavi kartı yeniden gösterin*

Lütfen çocuğun yanıtını belirten kutuyu işaretleyin.

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

Lütfen tüm soruların yanıtlandığından emin olun.

YARDIMIN İÇİN TEŞEKKÜR EDERİZ!

©Quittner, Modi, Watrous and Messer, 2000. Revised 2002. CFQ-R — Child (Interviewer Format), Turkish Version 2.0

CFQ-R **12 ve 13 yaşlarındaki çocuklar (Hastanın Kendi Kendine Uygulayacağı Form)**

Yeniden Düzenlenmiş Edilmiş Kistik Fibrozis Anketi

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

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

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

A. Doğum tarihin nedir?

Tarih ☐☐ ☐☐ ☐☐☐☐

Ay Gün Yıl

B. Cinsiyetin nedir?

☐ Erkek ☐ Kız

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

☐ Evet ☐ Hayır

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

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

E. Şu anda kaçıncı sınıftasın?

(eğer yaz ise, en son bitirdiğin sınıfı işaretle)

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

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

Lütfen yanıtına uyan kutuyu işaretle.

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

Lütfen yanıtına uyan kutuyu işaretle.

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

©Quittner, Modi, Watrous and Messer, 2000. Revised 2002.

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

Lütfen yanıtına uyan kutuyu işaretle.

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

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

Lütfen yanıtına uyan kutuyu işaretle.

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

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

Lütfen yanıtına uyan kutuyu işaretle.

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

Lütfen tüm soruların yanıtlandığından emin ol.

YARDIMIN İÇİN TEŞEKKÜR EDERİZ!

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

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

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

Bölüm I. Demografik

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

A. Çocuğunuzun doğum tarihi nedir?
Tarih ☐☐ ☐☐ ☐☐☐☐
Ay Gün Yıl

B. Çocukla yakınlığınız nedir?
- ☐ Anne
- ☐ Baba
- ☐ Büyükanne
- ☐ Büyükbaba
- ☐ Diğer akraba
- ☐ Koruyucu anne
- ☐ Koruyucu baba
- ☐ Diğer (lütfen açıklayın)

_____
- ☐ Bu soruyu yanıtlamamayı tercih ediyorum

C. Aşağıdakilerden hangisi çocuğunuzun ırksal ya da etnik kökenini en iyi tanımlar?
- ☐ Türk
- ☐ Balkanlar
- ☐ Ortadoğu kökenli
- ☐ Orta Asya Kökenli
- ☐ Diğer (Belirtiniz): _____
- ☐ Bu soruya cevap vermemeyi tercih ediyorum

D. Son iki hafta içinde çocuğunuz tatile gitti mi ya da sağlığı ile ilgili **olmayan** nedenlerle okuldan uzak kaldı mı?

☐ Evet ☐ Hayır

E. Sizin doğum tarihiniz nedir?
Tarih ☐☐ ☐☐ ☐☐☐☐
Ay Gün Yıl

F. Şu andaki evlilik durumunuz nedir?
- ☐ Bekar/ hiç evlenmemiş
- ☐ Evli
- ☐ Dul
- ☐ Boşanmış
- ☐ Ayrı
- ☐ Yeniden evlenmiş
- ☐ Biriyle birlikte yaşıyor

G. Okulda bitirdiğiniz en son sınıf hangisi?
- ☐ Lise ya da daha az
- ☐ Lise diploması
- ☐ Meslek lisesi
- ☐ Üniversite
- ☐ Yüksek lisans
- ☐ Doktora ve üstü

H. Aşağıdakilerden hangisi şu andaki iş ya da okul durumunuzu en iyi belirtiyor?
- ☐ İş arıyor
- ☐ Tam ya da yarım gün çalışıyor (ev dışı ya da evden yönetilen bir iş)
- ☐ Ev hanımı
- ☐ Sağlığım nedeni ile çalışmıyorum
- ☐ Başka nedenlerle çalışmıyorum

©Quittner, Modi, Watrous and Messer, 2000. Revised 2002. CFQ-R — Parent, Turkish Version 2.0

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

Bölüm II. Yaşam Kalitesi

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

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

Lütfen yanıtınıza uyan kutuyu işaretleyin.

Son iki hafta içinde çocuğunuzun aşağıdaki durumları hangi sıklıkta yaşadığını belirtin:	**Her zaman**	**Sıklıkla**	**Bazen**	**Hiç**
6. Mutlu göründü	☐	☐	☐	☐
7. Endişeli göründü	☐	☐	☐	☐
8. Yorgun göründü	☐	☐	☐	☐
9. Öfkeli göründü	☐	☐	☐	☐
10. İyi göründü	☐	☐	☐	☐
11. Mızmız göründü	☐	☐	☐	☐
12. Enerjik göründü	☐	☐	☐	☐
13. Hastalığı ya da tedavileri nedeni ile okul ya da diğer aktivitelerden uzak kaldı ya da geç kaldı	☐	☐	☐	☐

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

*Çocuğunuzun **geçtiğimiz iki hafta içindeki** sağlık durumunu düşününce:*

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

15. Çocuğunuz yürümede ne kadar zorluk yaşadı?
1. Yorulmadan uzun süre yürüyebilir
2. Uzun süre yürüyebilir ama yorulur
3. Uzun süre yürüyemez çünkü çabuk yorulur
4. Yapabildiği zamanlarda yürümekten kaçınıyor çünkü onun için çok yorucu

©Quittner, Modi, Watrous and Messer, 2000. Revised 2002. CFQ-R — Parent, Turkish Version 2.0

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

Lütfen yanıtınızı gösteren kutuyu seçin.

*Çocuğunuzun **son iki hafta içindeki** sağlığını düşününce, her cümlenin çocuğunuz için ne ölçüde doğru veya yanlış belirtin:*

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

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

31. Çocuğunuz için hergün tedavilerini (ilaçlar dahil) yapmak ne kadar zor?
1. Hiç
2. Biraz
3. Orta derecede
4. Çok

32. Sizce çocuğunuzun sağlığı şimdi nasıl?
1. Mükemmel
2. İyi
3. Orta
4. Kötü

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

Bölüm III. Yakınmalarla İlgili Zorlukları

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

Son iki hafta içinde çocuğunuz:	**Çok**	**Biraz**	**Çok az**	**Hiç**
33. Çocuğum kilo almada zorlandı	☐	☐	☐	☐
34. Çocuğum göğsünde doluluk hissetti	☐	☐	☐	☐
35. Çocuğum gün içinde öksürdü	☐	☐	☐	☐
36. Çocuğum balgam çıkarmak zorunda kaldı	☐	☐	☐	☐ ↓ **38. soruya git**

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

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

Lütfen tüm soruların yanıtlandığından emin ol.

YARDIMINIZ İÇİN TEŞEKKÜR EDERİZ!

©Quittner, Modi, Watrous and Messer, 2000. Revised 2002. CFQ-R — Parent, Turkish Version 2.0

Adölesan ve Erişkinler (14 yaş ve üzeri hastalar için)

Yeniden Düzenlenmiş Edilmiş Kistik Fibrozis Anketi

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

Açıklama: Aşağıdaki sorular senin algıladığın şekli ile sağlığının güncel durumu ile ilgilidir. Buradan eldeettiğimiz bilgi günlük yaşamında kendini nasıl hissettiğini daha iyi anlamamıza yardımcı olacaktır.
Lütfen tüm soruları yanıtla. Doğru ya da yanlış yanıt yoktur! Eğer nasıl yanıt vereceğinden emin değilsen durumuna en uygun yanıtı seç.

Bölüm I. Demografik

Lütfen senin için uygun olan yanıt yerini doldur yada kutucuğu.

A. Doğum tarihin nedir?
Tarih ☐☐ ☐☐ ☐☐☐☐
Ay Gün Yıl

B. Cinsiyetin nedir?
☐ Erkek ☐ Kız

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

D. Şu andaki evlilik durumun nedir?
☐ Bekar/ hiç evlenmemiş
☐ Evli
☐ Dul
☐ Boşanmış
☐ Ayrı
☐ Yeniden evlenmiş
☐ Biriyle birlikte yaşıyor

E. Aşağıdakilerden hangisi senin ırksal kökenini en iyi tanımlar?
☐ Türkiye
☐ Afrika
☐ Amerika
☐ Asyalı/Uzak doğulu ya da Pasifik adalarından
☐ Amerikan yerlisi ya da Alaska yerlisi
☐ Diğer (lütfen belirt): _____
☐ Bu soruya yanıt vermemeyi tercih ediyorum

F. Okulda bitirdiğin en son sınıf hangisi?
☐ Lise ya da daha az
☐ Lise diplaması
☐ Meslek lisesi
☐ Üniversite
☐ Yüksek lisans
☐ Doktora ve üstü

G. Aşağıdakilerden hangisi şu andaki iş ya da okul durumunu en iyi belirtiyor?
☐ Okula gidiyor
☐ Evde eğitim dersleri alıyor
☐ İş arıyor
☐ Tüm gün ya da yarım gün çalışıyor (ev dışı ya da evden yönetilen bir iş)
☐ Ev hanımı
☐ Sağlığım nedeni ile okula gitmiyor ya da çalışmıyor
☐ Başka nedenlerle çalışmıyor

©2000, Quittner, Modi, Watrous and Messer. Revised 2002. CFQ-R Teen/Adult, Turkish Version 2.0

Adölesan ve Erişkinler (14 yaş ve üzeri hastalar için)

Yeniden Düzenlenmiş Edilmiş Kistik Fibrozis Anketi

Bölüm II. Yaşam Kalitesi

Lütfen yanıtına uyan kutuyu işaretle.

Son iki hafta içinde şunlar dolayısıyla ne kadar zorluk çektin:	Çok	Biraz	Çok az	Hiç
1. Koşma ya da spor gibi ağır aktiviteleri yapmakta	☐	☐	☐	☐
2. Diğerleri kadar hızlı yürümekte	☐	☐	☐	☐
3. Kitap, çanta ya da alışveriş malzemelerini taşımakta ya da kaldırmakta	☐	☐	☐	☐
4. Bir kat merdiven çıkmada	☐	☐	☐	☐
5. Merdivenleri diğerleri kadar hızlı çıkmakta	☐	☐	☐	☐

Son iki hafta içinde hangi sıklıkta:	Her zaman	Sıklıkla	Bazen	Hiç
6. İyi hissettin	☐	☐	☐	☐
7. Endişeli hissettin	☐	☐	☐	☐
8. İşe yaramaz hissettin	☐	☐	☐	☐
9. Yorgun hissettin	☐	☐	☐	☐
10. Enerji dolu (enerjik) hissettin	☐	☐	☐	☐
11. Bitkin hissettin	☐	☐	☐	☐
12. Üzgün hissettin	☐	☐	☐	☐

Lütfen yanıtına uyan seçeneği yuvarlak içine al. Lütfen her soru için tek bir yanıt seç.

Son iki hafta içindeki sağlık durumunu düşününce:

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

©2000, Quittner, Modi, Watrous and Messer. Revised 2002. CFQ-R Teen/Adult, Turkish Version 2.0

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

16. Son zamanlarda tedavilerin için her gün ne kadar zaman harcıyorsun?
1. Çok
2. Biraz
3. Çok az
4. Hemen hemen hiç

17. Her gün tedavilerini uygulamak (ilaçlar dahil olmak üzere) senin için ne kadar zor?
1. Hiç değil
2. Biraz
3. Orta derecede
4. Hemen hemen hiç

18. Şu anda sağlığının nasıl olduğunu düşünüyorsun?
1. Mükemmel
2. İyi
3. Fena değil
4. Kötü

Lütfen yanıtın için uygun kutuyu seç.

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

©2000, Quittner, Modi, Watrous and Messer. Revised 2002. CFQ-R Teen/Adult, Turkish Version 2.0

Adölesan ve Erişkinler (14 yaş ve üzeri hastalar için)

Yeniden Düzenlenmiş Edilmiş Kistik Fibrozis Anketi

Bölüm III. Okul, İş ve Günlük Aktiviteler

35-38. Sorular okul, iş veya diğer günlük işler içindir.

35. **Son iki hafta içinde** okul ödevlerin, profesyonel işin ya da diğer günlük aktivitelerini yaparken ne ölçüde zorluk çektin?

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

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

☐ Her zaman ☐ Sık ☐ Bazen ☐ Hiç

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

☐ Her zaman ☐ Sık ☐ Bazen ☐ Hiç

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

☐ Her zaman ☐ Sık ☐ Bazen ☐ Hiç

Bölüm IV. Yakınmalarla ilgili

Lütfen yanıtını belirten kutuyu seç.

Son iki hafta içinde nasıl hissettiğini belirt.	Çok	Biraz	Çok az	Hiç
39. Kilo almada zorlandın mı?	☐	☐	☐	☐
40. Doluluk hissettin mi(göğüs, yüz ya da kulaklarında)?	☐	☐	☐	☐
41. Gün içinde öksürdün mü?	☐	☐	☐	☐
42. Balgam çıkarmak zorunda kaldın mı?	☐	☐	☐	☐ 44. soruya git

43. Balgamın genelde nasıl oldu: ☐ Berrak ☐ Berrak-sarı ☐ Sarımsı yeşil ☐ Yeşil ve biraz kanlı ☐ Bilmiyorum

Son iki hafta içinde ne sıklıkta:	Her zaman	Sıkhkla	Bazen	Hiç
44. Hışıltın (hırıltın) oldu?	☐	☐	☐	☐
45. Nefes almada zorlandın?	☐	☐	☐	☐
46. Öksürdüğün için gece uyandın?	☐	☐	☐	☐
47. Barsaklarında gazla ilgili problemlerin oldu?	☐	☐	☐	☐
48. İshalin oldu?	☐	☐	☐	☐
49. Karın ağrın oldu?	☐	☐	☐	☐
50. Yemek yeme problemlerin oldu?	☐	☐	☐	☐

Lütfen tüm soruların yanıtlandığından emin ol.

YARDIMIN İÇİN TEŞEKKÜR EDERİZ!

©2000, Quittner, Modi, Watrous and Messer. Revised 2002. CFQ-R Teen/Adult, Turkish Version 2.0

EK 6. Global Değişim Ölçeği

Hastalar için;

Şu anki durumumu tedavi öncesiyle kıyasladığımda;						
-3: Çok daha kötüyüm	-2: Daha kötüyüm	-1: Biraz daha kötüyüm	0: Aynıyım	1: Biraz daha iyiyim	2: Oldukça iyiyim	3: Çok iyiyim

Aileler için;

Çocuğumun şu anki durumunu tedavi öncesiyle kıyasladığımda;						
-3: Çok daha kötü	-2: Daha kötü	-1: Biraz daha kötü	0: Aynı	1: Biraz daha iyi	2: Oldukça iyi	3: Çok iyi

EK 7. HASTALARA VERİLEN KAYIT GÜNLÜKLERİ

Ad Soyad:

İlk Değerlendirme Tarihi:

1. HAFTA

	PAZARTESİ	SALI	ÇARŞAMBA	PERŞEMBE	CUMA	CUMARTESİ	PAZAR
1.SEANS							
2.SEANS							

2.HAFTA

	PAZARTESİ	SALI	ÇARŞAMBA	PERŞEMBE	CUMA	CUMARTESİ	PAZAR
1.SEANS							
2.SEANS							

3.HAFTA

	PAZARTESİ	SALI	ÇARŞAMBA	PERŞEMBE	CUMA	CUMARTESİ	PAZAR
1.SEANS							
2.SEANS							

4.HAFTA

	PAZARTESİ	SALI	ÇARŞAMBA	PERŞEMBE	CUMA	CUMARTESİ	PAZAR
1.SEANS							
2.SEANS							

5.HAFTA

	PAZARTESİ	SALI	ÇARŞAMBA	PERŞEMBE	CUMA	CUMARTESİ	PAZAR
1.SEANS							
2.SEANS							

6.HAFTA

	PAZARTESİ	SALI	ÇARŞAMBA	PERŞEMBE	CUMA	CUMARTESİ	PAZAR
1.SEANS							
2.SEANS							

ETİK KURUL KARARI

İÜC Tarih ve Sayı: 10/08/2018-24426

BENUCYKBU

T.C.
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ-CERRAHPAŞA
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Dekanlığı

Sayı :59491012-604.01.02-
Konu :Yüksek Lisans Öğrencisi Fzt.Çiğdem EMİRZA'nın etik kurul kararı A-14

İstanbul Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Müdürlüğüne

İlgi :11.07.2018 tarih, 99984023-300-194226 sayılı yazı

Enstitünüz Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı öğretim üyesi **Doç.Dr.Gökşen Kuran ASLAN'ın** danışmanlığında **Yüksek Lisans Öğrencisi Fzt.Çiğdem EMİRZA'nın** yürütücülüğünde **Uzm.Dr.Ayşe Ayzıt ATABEK ve Prof.Dr.Haluk ÇOKUĞRAŞ'ın** yardımcılıklarında **"Kistik Fibrozisli Çocuk ve Adölesanlarda Ekspiratuar Kas Eğitiminin Öksürük Etkinliğine Etkisinin İncelenmesi"** başlıklı Yüksek Lisan Tezi (BİLİMSEL ARAŞTIRMA) hakkında ilgi yazınız ve ekleri **07 Ağustos 2018** tarihinde toplanan Fakültemiz Klinik Araştırmalar Etik Kurulunca müzakere edilmiş olup; Bilimsel Araştırma Projeleri (BAP) desteği alınması koşuluyla etik açıdan uygun olduğuna karar verilmiştir.

Bilgilerinize rica ederim.

e-İmzalı
Prof. Dr. Özgür KASAPÇOPUR
Başkan

e-İmzalı
Prof. Dr. Hakan EKMEKÇİ
Dekan a.
Dekan Yardımcısı

NOT:Yönetmelik gereği Sonuç Raporunun ve Bilimsel Araştırma Projeleri Desteği onay belgesinin Klinik Araştırmalar Etik Kuruluna iletilmesi gerekmektedir.

EK :
1 dosya elden teslim edilecektir.

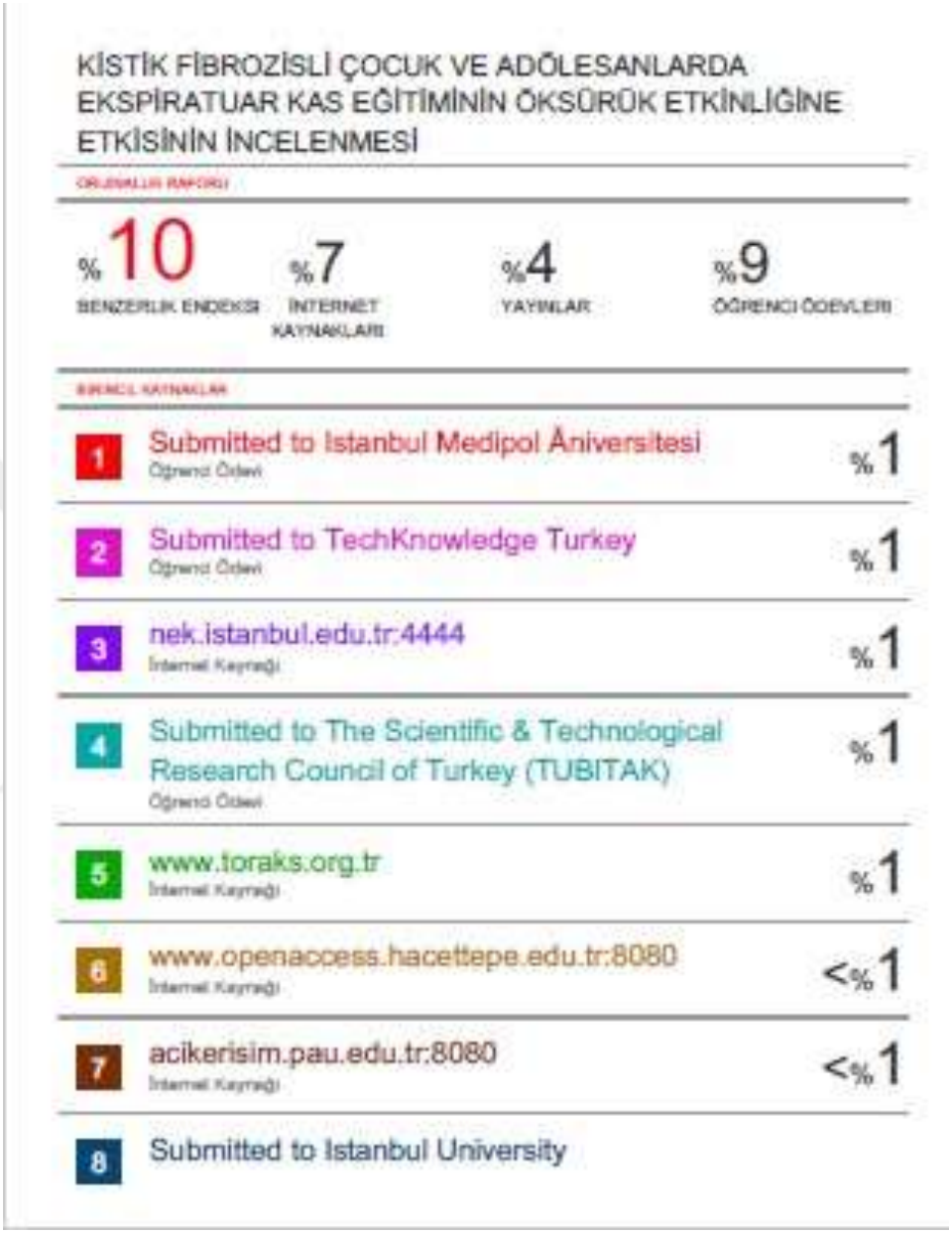
Doğrulamak İçin:http://dogrulama.istanbulc.edu.tr/enVision.sorgula/belgedogrulama.aspx?V=BENUCYKBU

Ayrıntılı bilgi için irtibat : Güler SOYDANER Dahili : 22300
İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Cerrahpaşa Tıp Fakültesi 34303 Cerrahpaşa/ İSTANBUL
Tel : 0 (212) 414 30 00 Faks : 0 (212) 632 00 33
e-posta : otfpersonel@istanbul.edu.tr Elektronik Ağ : www.istanbulc.edu.tr

K-Q TSE-ISO-EN 9001

Bu belge 5070 sayılı Elektronik İmza Kanununun 5. Maddesi gereğince güvenli elektronik imza ile imzalanmıştır.

İNTİHAL RAPORU İLK SAYFASI



KİSTİK FİBROZİSLİ ÇOCUK VE ADÖLESANLARDA EKSPİRATUAR KAS EĞİTİMİNİN ÖKSÜRÜK ETKİNLİĞİNE ETKİSİNİN İNCELENMESİ

ORİJİNALLİK RAPORU

%10	%7	%4	%9
BENZERLİK ENDEKSİ	İNTERNET KAYNAKLARI	YAYINLAR	ÖĞRENCİ ÖDEVLERİ

BİRİNCİL KAYNAKLAR

1	Submitted to Istanbul Medipol Üniversitesi Öğrenci Ödevi	%1
2	Submitted to TechKnowledge Turkey Öğrenci Ödevi	%1
3	nek.istanbul.edu.tr:4444 İnternet Kaynağı	%1
4	Submitted to The Scientific & Technological Research Council of Turkey (TUBITAK) Öğrenci Ödevi	%1
5	www.toraks.org.tr İnternet Kaynağı	%1
6	www.openaccess.hacettepe.edu.tr:8080 İnternet Kaynağı	<%1
7	acikerisim.pau.edu.tr:8080 İnternet Kaynağı	<%1
8	Submitted to Istanbul University	

Yayınları/Tebligleri Sertifikaları/Ödülleri

A. Uluslararası bilimsel toplantılarda sunulan ve bildiri kitabında basılan bildiriler

A.1. Emirza Ç., Kuran Aslan G., Atabek AA., Çokuğraş H., "Physical activity levels of children with cystic fibrosis and their parents: Pilot study", European Respiratory Society Annual Congress, Paris, Fransa, 15-19 Eylül 2018, **DOI:** 10.1183/13993003.congress-2018.PA1470.

A.2. Dereli EE, **Emirza Ç**, Kuru Çolak T, Çakmak Reyhan A, "What does Today's robotic wheelchair technology and rehabilitation?", 1st International Conference on Robotic Technology and Rehabilitation, 1st International Congress on Robotic Technology and Rehabilitation Proceedings and Abstracts, Prof. Dr. Bilsen Sirmen (Ed.), IGU Press, p. 30-33, 9-11 Nisan 2018, İstanbul, Türkiye.

B. Ulusal bilimsel toplantılarda sunulan ve bildiri kitabında basılan/*(basılacak)* bildiriler

B.1. Emirza Ç., Kuran Aslan G., Kılınç AA., Çokuğraş H., Kistik fibrozisli çocuklar ve sağlıklı yaşıtlarının öksürük kapasitelerinin karşılaştırılması, TÜSAD 41. Ulusal Kongresi, 26-29 Ekim 2019, Bodrum, Türkiye, s.1041, poster sunum.

B.2. Kükrek ZM., Konur T., **Emirza Ç.,** Duymaz T., Erden E., Yeşil R., Kızılhisar A., Amatör tekvando sporcularında kor stabilizasyon egzersizlerinin denge, patlayıcı güç ve dayanıklılık üzerine etkileri, X. Uluslararası Katılımlı Spor Fizyoterapistleri Kongresi, 6-9 Kasım 2019, Gaziantep, Türkiye, sözel sunum.

B.3. Ertan Ö., Kuran Aslan G., **Emirza Ç.,** Akıncı B., Okumuş NG, İnstersitisyel akciğer hastalığı olan olgularda denge: pilot çalışma, TÜSAD 40. Ulusal Kongresi, 13-16 Ekim 2018, Antalya, Türkiye, s.823-824, poster sunum.

B.4. Emirza Ç., Kuran Aslan G., Atabek AA., Çokuğraş H., Kistik fibrozisli çocuklarda fiziksel aktivite düzeyi, nefes darlığı ve pulmoner fonksiyonlar: pilot çalışma, TÜSAD 40. Ulusal Kongresi, 13-16 Ekim 2018, Antalya, Türkiye, s.139, sözel sunum.

B.5. Emirza Ç., Dereli EE, Ertan Ö., "Kas iskelet problemleri ile emekleme ilişkisi", XVI. Fizyoterapi ve Rehabilitasyonda Gelişmeler Kongresi, Nisan 2018, Antalya, Türkiye, Turkish Journal of Physiotherapy and Rehabilitation 2018; 29(2), s78, Poster sunum.

B.6. Emirza Ç., Kuran Aslan G., Atabek AA., Çokuğraş H.,Trakeal divertikül tanılı pediatrik bir olguda solunum fizyoterapi ve rehabilitasyonunun akut etkisinin incelenmesi, TÜSAD 39. Ulusal Kongresi, 14-17 Ekim 2017, İzmir, Türkiye, s.649, poster sunum.

B.7. Emirza Ç., Dereli EE, "Sigara kullanımı, depresyon ve yorgunluk ilişkisi", TÜSAD 39. Ulusal Kongresi, 14-17 Ekim 2017, İzmir, Türkiye, s.694, poster sunum.

C. Yazılan kitaplar veya kitaplarda bölümler

- Kitap Bölümleri

C.1. Kuran Aslan G., **Emirza Ç.**, "Solunum Kas Eğitimi", Pulmoner Rehabilitasyon, Harutoğlu H., Ed., Hipokrat Yayıncılık, İstanbul, ss. 549-555, 2019.