



Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi

2017 Yılı Verileri

İçindekiler

Önsöz.....	3
Veri girişi yapan merkezler ve merkez sorumluları	4
Tablolar	
Tablo 1 : Özet Tablo	5
Tablo 2: Merkezlere Göre Kayıtlı Hasta Sayısı	6
Tablo 3:Merkezlere göre erişkin ve çocuk hastaların yaş dağılımı	9
Tablo 4: Merkezlere göre tanı yaşları	10
Tablo 5: Hastaların Merkezlere Göre Yaş Dağılımı	11
Tablo 6: Genotiplendirme sonuçları	12
Tablo 7: Alel Frekansları	15
Tablo 8: Solunum Fonksiyonları Testi Sonuçlarının Merkezlere Göre Dağılımı	22
Tablo 9: Hastaların FEV1 Yüzdelerinin Merkezlere Göre Gruplandırılması (%).....	23
Tablo 10: Kronik Enfeksiyonların Merkezlere Göre Dağılımı - Bölüm.....	25
Tablo 11: Tüberküloz ve Tüberküloz Dışı Mikobakterilerin Merkezlere Göre Dağılımı	25
Tablo 12: Merkez ve Yaş Gruplarına göre Vücut Ağırlığı Ortalama z-Skoru Değerleri.....	29
Tablo 13: Merkez ve Yaş Gruplarına göre Boy Ortalama z-Skoru Değerleri	30
Tablo 14: Merkez ve Yaş Gruplarına Göre Vücut Kitle İndeksi Ortalama z-Skoru Değerleri.....	31
Tablo 15: Merkezlere Göre Hastalarda Gelişen Komplikasyon Oranları	32
Tablo 16: Merkezlere göre Hastalara Uygulanan Solunum Sistemi Tedavileri	34
Tablo 17: Merkezlere göre Hastalara Uygulanan Diğer Tedaviler	35
Tablo 18: Merkezlere göre hasta takip verisi.....	36
Tablo 19: Hastaların Ölüm Nedenlerine Göre Dağılımı	37
Tablo 20: Ölen hastaların yaş ve cinsiyet dağılımları.....	37
Grafikler	
Grafik 1: Merkezlere göre kayıtlı hasta sayısı	7
Grafik 2: Yaşayan hastaların yaş dağılımı	8
Grafik 3: Hastaların yüzdesel olarak, yaş ve cinsiyet dağılımı	8
Grafik 4: 18 Yaş Altı ile 18 yaş ve üstü hastaların merkezlere göre dağılımı	10
Grafik 5: Hastaların Merkezlere Göre Tanı Yaşı Dağılımı : Min-Maks-Medyan (Log)	11
Grafik 6: Hastaların merkezlere göre yaş dağılımı	12
Grafik 7: Genotiplendirme Yapılan ve Yapılmayan Hastaların Merkezlere Göre Oranları (%)	13
Grafik 8: Genotiplendirme Yapılanlar İçinde Merkezlere Göre Mutasyon Dağılımı (%)	14
Grafik 9: Hastaların Merkezlere Göre F508del Dağılımı (%)	14
Grafik 10: Genotiplendirmede en sık görülen ilk 15 Alelin Dağılımı	21
Grafik 11: Hastaların FEV1 Yüzdelerinin Merkezlere Göre Dağılımı - Min-Maks-Median (%)	23
Grafik 12: Hastaların FEV ₁ Yüzdelerinin Merkezlere Göre Gruplandırılması (%)	24
Grafik 13: Median FEV1 yüzdesinin yaş gruplarına göre dağılımı	24
Grafik 14: Merkezlere Göre Kronik <i>Pseudomonas aeruginosa</i> ile Kolonize Hasta Oranı (%).....	26
Grafik 15: Merkezlere Göre Kronik <i>Staphylococcus aureus</i> ile Kolonize Hasta Oranı(%)	26
Grafik 16: Merkezlere Göre Kronik <i>Burkholderia cepacia</i> complex ile Kolonize Hasta Oranı (%)	27
Grafik 17: Merkezlere Göre <i>Stenotrophomonas maltophilia</i> Üreyen Hasta Oranı (%).....	27
Grafik 18: Merkezlere Göre Nontuberculous mycobacteria Üreyen Hasta Oranı (%).....	28
Grafik 19: Merkezlere Göre <i>Mycobacterium tuberculosis</i> Üreyen Hasta oranı (%)	28
Grafik 20: Yaş Gruplarına Göre Vücut Ağırlığı Ortalama z-Skorlarının Dağılımı	29
Grafik 21: Yaş Gruplarına Göre Boy Ortalama z-Skorlarının Dağılımı.....	30
Grafik 22: Yaş Gruplarına Göre Vücut Kitle İndeksi z-Skoru Ortalamaları Dağılımı	31
Grafik 23: Merkezlere Göre Hastalarda Gelişen Komplikasyon Oranları	33
Grafik 24: 2017 Yılında Ölen Hastaların Yaş ve Cinsiyet Dağılımları	38
Şekil	
Şekil 1: Hasta sayısının illere göre dağılımı	7

Önsöz

Ülkemizdeki Kistik Fibrozis (KF) hastalarının sayısı ve bu hastaların klinik ve demografik özelliklerinin bilinmesi amacıyla, Türkiye’de ilk kez “**Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Derneği**” tarafından, “**Ulusal Kistik Fibrozis Hasta Kayıt Sistemi**” (UKKS) kurulmuştur. Türkiye’de bir ilk olan elinizdeki bu raporda UKKS’e 2017 yılı içindeki verileri girilmiş olan çeşitli merkezlerdeki 1170 KF hastasının demografik ve klinik özellikleri bulunmaktadır; bu bilgiler ülkemizdeki KF hastaları ile ilgili en geniş ve en detaylı bilgileri içermektedir. Raporda, hastaların verileri hem bir bütün olarak hem de merkezlere göre ayrı ayrı analizler halinde sunulmuştur. Böylece hem tüm ülkenin rakamları ortaya çıkmış hem de merkezlerin kendi verilerini diğer merkezlerle karşılaştırılması mümkün hale gelmiştir.

Rapordaki epidemiyolojik veri, Türkiye’nin birçok bölgesinde bulunan toplam 23 KF merkezi tarafından sağlanmıştır. Her merkezin sorumlusu KF tanısı ile takip ettikleri hastaların bilgilerini internet aracılığı ile “<http://kfkayitsistemi.org>” adresindeki ücretsiz olan UKKS’e her yıl yılda bir kez düzenli olarak girmişlerdir. Sistemde toplanan veriler, anonim ve standart tanımları olan verilerdir. Verilerin düzenlenmesi ve standardize edilmesi, UKKS Yönetim Kurulu tarafından yapılmış, ardından Pleksus Bilişim Teknolojileri tarafından istatistiksel analizler tamamlanmıştır.

Bu raporda sunulan rakamların gerçeği yansıtmadığı açıktır; ülkemizde çok daha fazla sayıda KF hastası olduğunu tahmin etmekteyiz. Ülkemizdeki gerçek rakamın belirlenmesi, UKKS’e daha çok merkezin katılımı ile mümkün olacaktır. Ayrıca, her yıl veri girişinin devam etmesi, yani sürekliliğin sağlanması, hastalarımızın yıllar içinde değişen durumlarının görülmesi açısından çok önemlidir.

Bu raporun gerçekleşmesinde, bilgilerinin bu sisteme girilmesine izin veren tüm KF hastalarımıza ve hasta verilerini paylaşan ve sisteme girilmesinde emek harcayan tüm merkezlere ayrı ayrı teşekkür ediyoruz. Ayrıca UKKS programını geliştiren ve istatistiklerini yapan Pleksus Bilişim Teknolojileri’ne teşekkürlerimizi sunuyoruz. Bu çalışmanın her yıl devam etmesini ve ortaya çıkan bilgiler sayesinde ülkemizdeki KF hastalarımıza daha kaliteli bir bakım sunmayı ümit ediyoruz.

Sevgi ve saygılarımızla,

UKKS Yönetim Kurulu Üyeleri

Deniz Doğru Ersöz

Erkan Çakır

Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu

Nazan Çobanoğlu

Sevgi Pekcan

Güzin Cinel

Uğur Özçelik

Veri Giriş Yapan Merkezler ve Merkez Sorumluları*

Merkez Adı	Merkez sorumlusu
Hacettepe Üniversitesi	Deniz Doğru Ersöz Uğur Özçelik Ebru Yalçın Nural Kiper
Dicle Üniversitesi	Velat Şen Hadice Selimoğlu Şen
Necmettin Erbakan Üniversitesi	Sevgi Pekcan Ömür Ercan
Gaziantep Üniversitesi	Özlem Keskin Sevgi Bilgiç Eltan
Bezmialem Vakıf Üniversitesi	Erkan Çakır Lina Muhammed Al Shadfan Hakan Yazan
Çukurova Üniversitesi	Derya Ufuk Altıntaş Şenay Şaşıhüseyinoğlu
Uludağ Üniversitesi	Nihat Sapan Şükrü Çekiç
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	Haluk Çokuğraş Ayşe Ayzıt Atabek
Gazi Üniversitesi	Ayşe Tana Aslan Tuğba Ramaslı Gürsoy
Akdeniz Üniversitesi	Ayşen Bingöl Abdurrahman Erdem Başaran
Mersin Şehir Hastanesi	Ali Özdemir
Erciyes Üniversitesi	Mehmet Köse Melih Hangül
Gaziantep Cengiz Gökçek KD ve Çocuk Hastanesi	Nagehan Emirlioğlu
Ankara SB Dışkapı Çocuk Hastanesi	Güzin Cinel Gökçen Tuğcu
Ankara Üniversitesi	Nazan Çobanoğlu
Celal Bayar Üniversitesi	Hasan Yüksel Özge Yılmaz
Karadeniz Teknik Üniversitesi	Fazıl Orhan Zeynep Gökçe Gayretli Aydın
İnönü Üniversitesi	Erdem Topal
İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp F.	Zeynep Tamay Ayşe Süleyman
Balıkesir Üniversitesi	Demet Can
Erzurum Bölge EAH	Cem Murat Bal
Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi	Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu
Ondokuz Mayıs Üniversitesi	Gönül Çaltepe

*Merkez sıralaması, kayıtlı hasta sayısına göre yapılmıştır

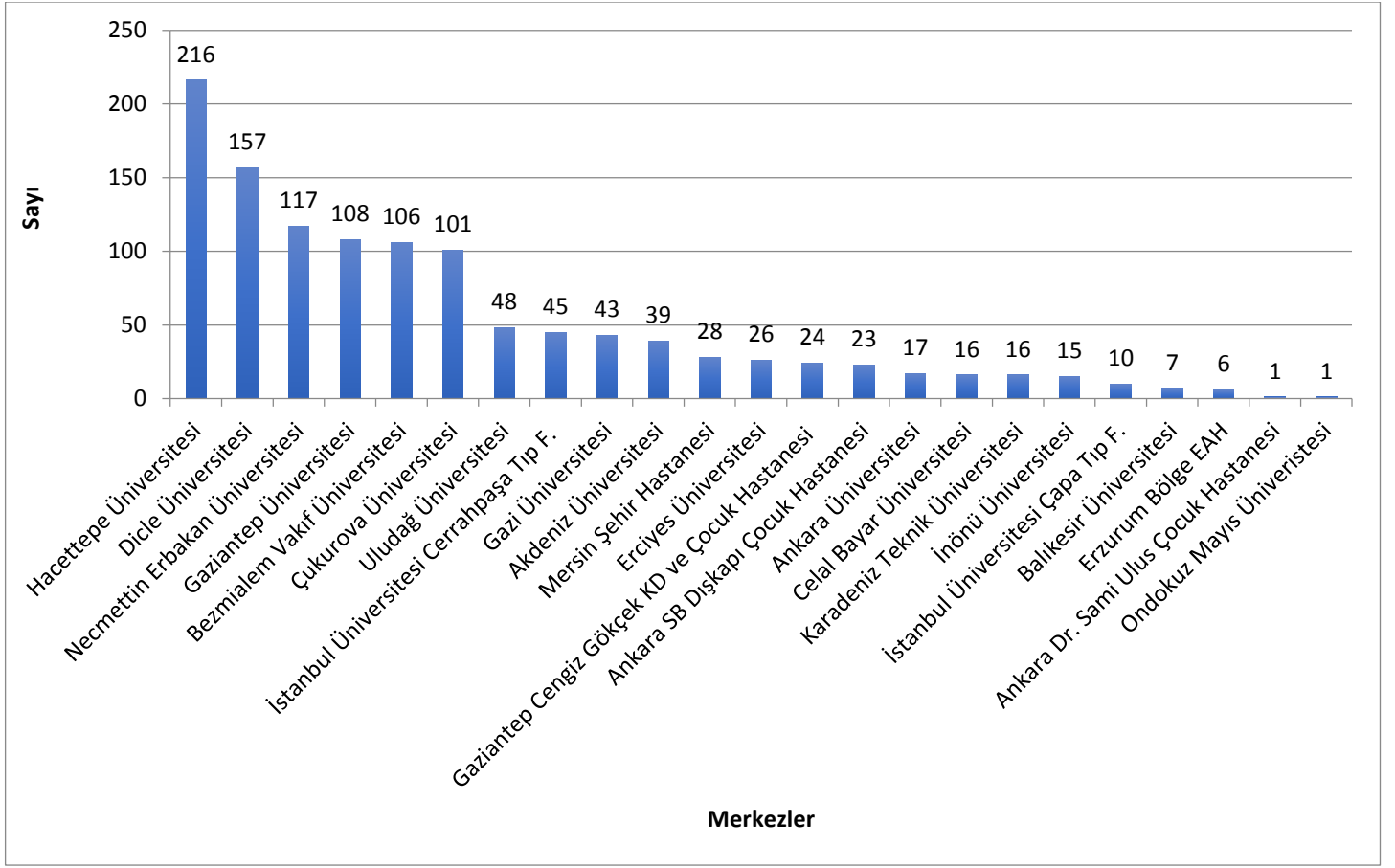
Tablo 1 : Özet Tablo

Özellik	Açıklama	Kız	Erkek	Toplam	Toplam hastaya oranı (%)
Kayıtlı hasta sayısı	n	535	635	1170	100
	(%)	46	54	100	
Tanı Yaşı	Ortalama (yıl)	1,54	1,83	1,70	
	Median (ay)	4	5	5	
2017 yılında yaşayan hastaların yaşları	Ortalama (yıl)	7,01	7,56	7,31	
	Median (ay)	75	79	76	
2017 yılında yaşayan 18 yaş ve üstündeki hasta sayısı	n	21	30	51	4,36
	(%)	41	59	100	
F508del homozigot olan hasta sayısı	n	57	46	103	8,80
	(%)	55	45	100	
F508del heterozigot olan hasta sayısı	n	72	79	151	12,91
	(%)	48	52	100	
2017 yılı içinde ölen hasta sayısı	n	6	9	15	1,28
	(%)	40	60	100	
Ölüm yaşları	Ortalama (yıl)	13,33	13,22	13,27	
	Median (ay)	133,5	161	146	
Yenidoğan taraması ile tanı alan hasta sayısı	n	123	111	234	20
	(%)	53	47	100	
Mekonyum ileus olan hasta sayısı	n	35	30	65	5,56
	(%)	54	46	100	

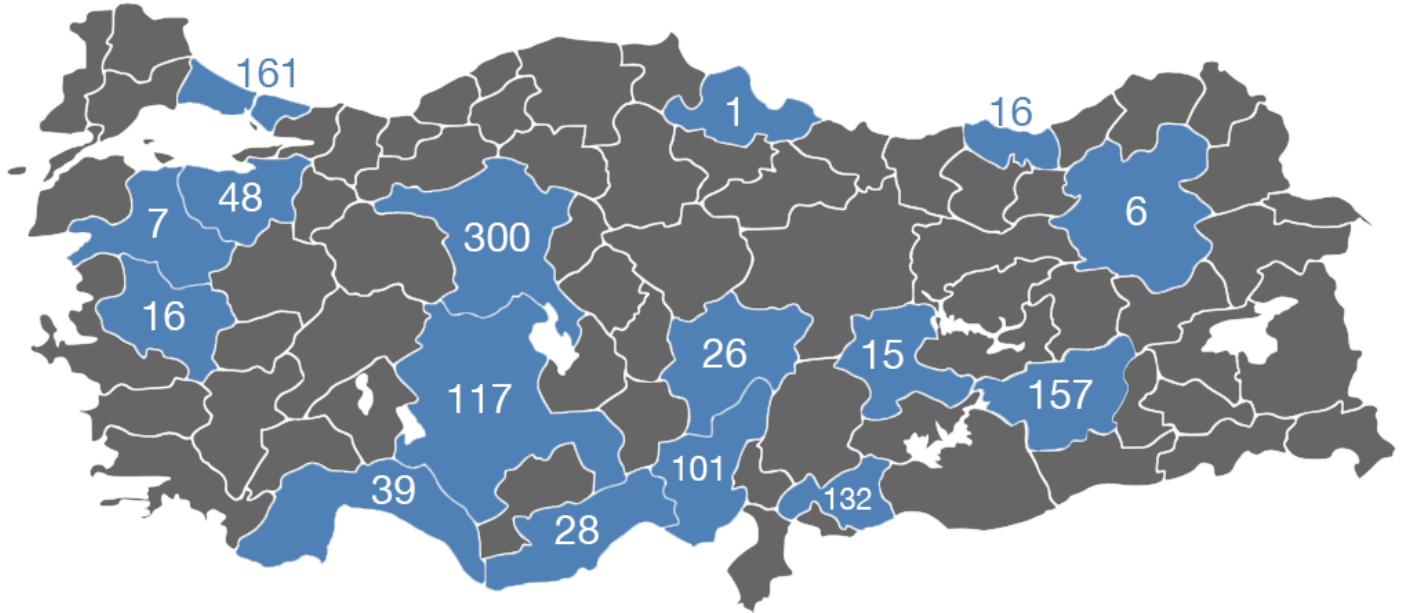
Tablo 2: Merkezlere Göre Kayıtlı Hasta Sayısı

Merkez Adı	Kayıtlı hasta sayısı	Yaşayan hasta sayısı	Ölen hasta sayısı	Takipten çıkan hasta sayısı
Hacettepe Üniversitesi	216	213	3	0
Dicle Üniversitesi	157	153	2	2
Necmettin Erbakan Üniversitesi	117	114	1	2
Gaziantep Üniversitesi	108	73	0	35
Bezmialem Vakıf Üniversitesi	106	104	2	0
Çukurova Üniversitesi	101	94	2	5
Uludağ Üniversitesi	48	48	0	0
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	45	43	1	1
Gazi Üniversitesi	43	40	3	0
Akdeniz Üniversitesi	39	39	0	0
Mersin Şehir Hastanesi	28	26	1	1
Erciyes Üniversitesi	26	26	0	0
Gaziantep Cengiz Gökçek KD ve Çocuk Hastanesi	24	24	0	0
Ankara SB Dışkapı Çocuk Hastanesi	23	23	0	0
Ankara Üniversitesi	17	17	0	0
Celal Bayar Üniversitesi	16	16	0	0
Karadeniz Teknik Üniversitesi	16	15	0	1
İnönü Üniversitesi	15	15	0	0
İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp F.	10	10	0	0
Balıkesir Üniversitesi	7	7	0	0
Erzurum Bölge EAH	6	6	0	0
Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi	1	1	0	0
Ondokuz Mayıs Üniversitesi	1	1	0	0
Toplam	1170	1108	15	47

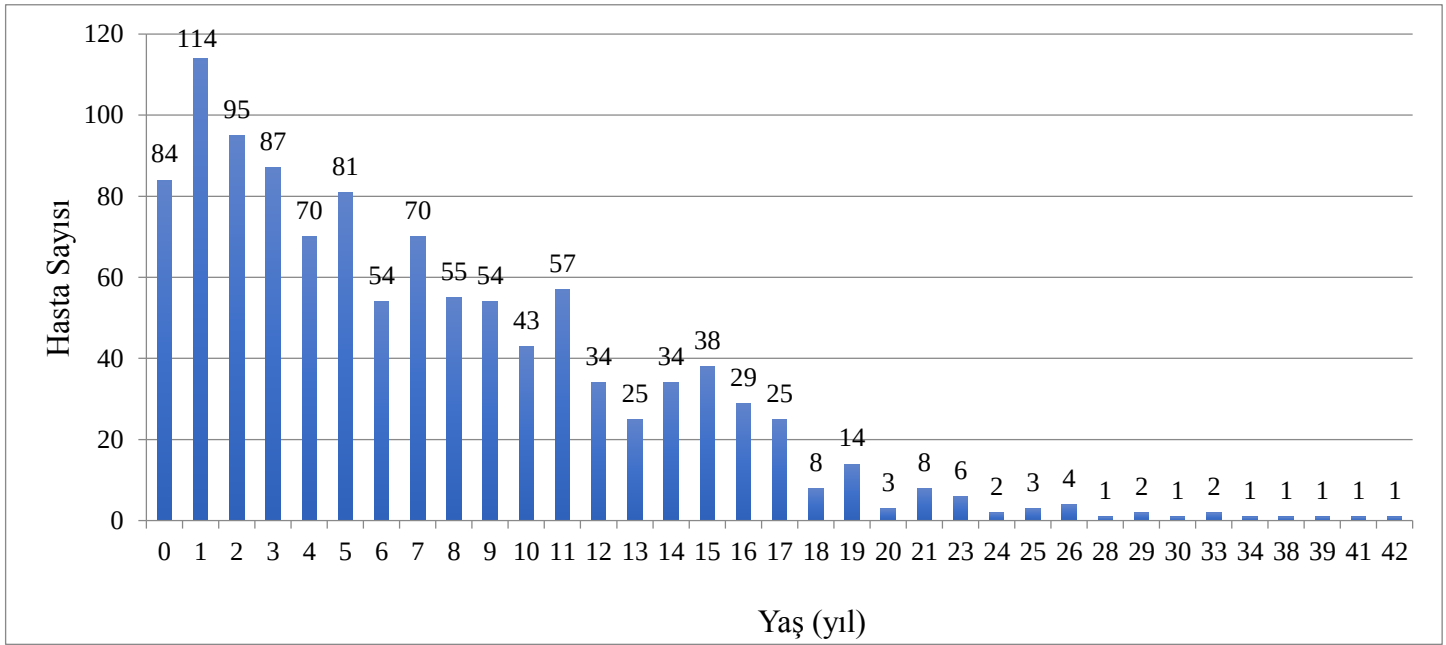
Grafik 1: Merkezlere Göre Kayıtlı Hasta Sayısı



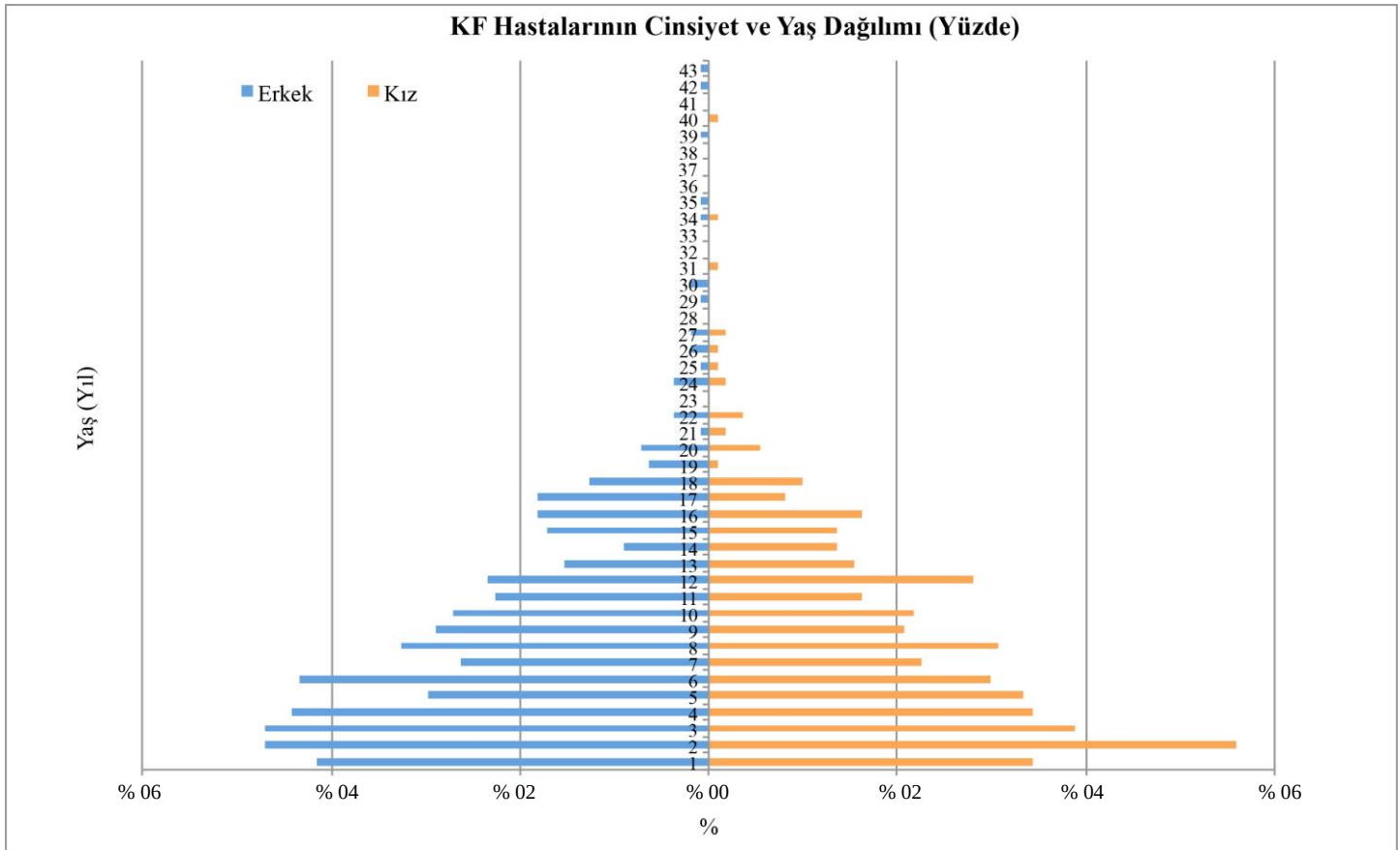
Şekil 1: Hasta Sayısının İllere Göre Dağılımı



Grafik 2: Yaşayan Hastaların Yaş Dağılımı



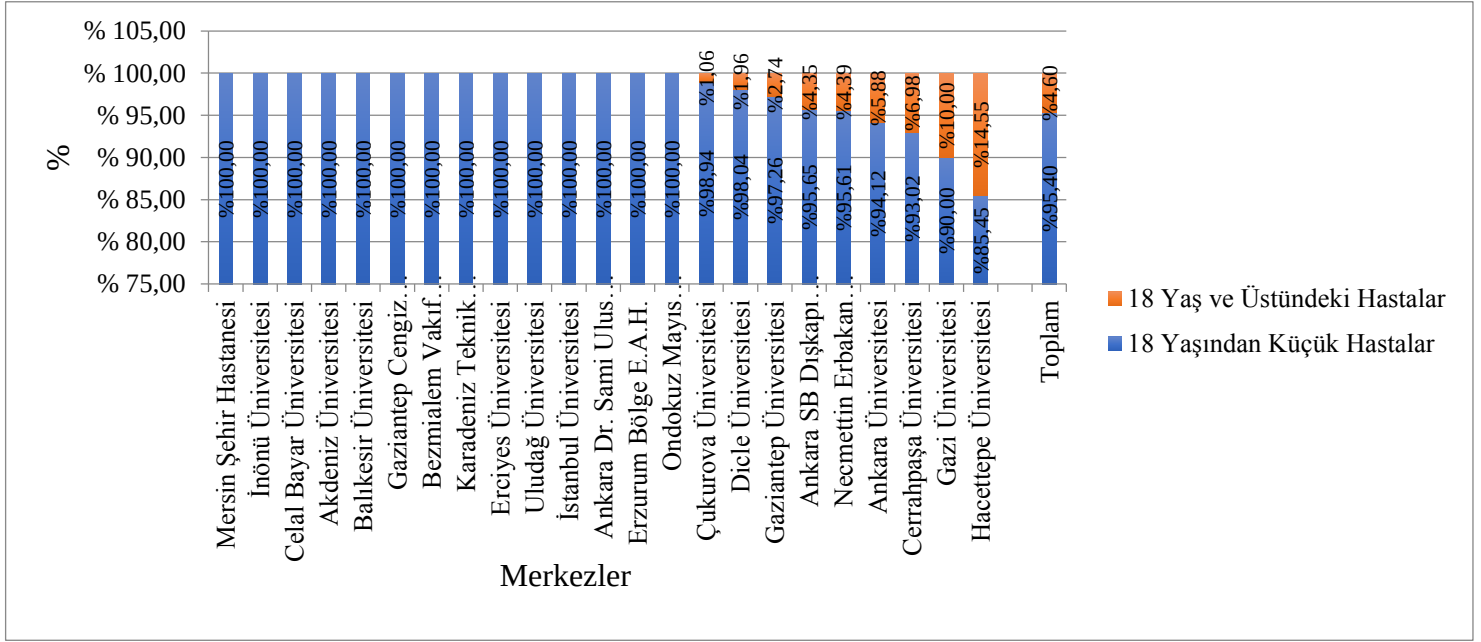
Grafik 3: Hastaların Yüzdesel Olarak Yaş ve Cinsiyet Dağılımı



Tablo 3: Merkezlere Göre Erişkin ve Çocuk Hastaların Yaş Dağılımı

Merkez	Çocuk (18 yaşından küçük) (%)	Erişkin (18 yaş ve üzeri) (%)
Hacettepe Üniversitesi	182 (85)	31 (15)
Dicle Üniversitesi	150 (98)	3 (2)
Necmettin Erbakan Üniversitesi	109 (96)	5 (4)
Bezmialem Vakıf Üniversitesi	104 (100)	0 (0)
Çukurova Üniversitesi	93 (99)	1 (1)
Gaziantep Üniversitesi	71 (97)	2 (3)
Uludağ Üniversitesi	48 (100)	0 (0)
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	40 (93)	3 (7)
Akdeniz Üniversitesi	39 (100)	0 (0)
Gazi Üniversitesi	36 (90)	4 (10)
Mersin Şehir Hastanesi	26 (100)	0 (0)
Erciyes Üniversitesi	26 (100)	0 (0)
Gaziantep Cengiz Gökçek KD ve Çocuk Hastanesi	24 (100)	0 (0)
Ankara SB Dışkapı Çocuk Hastanesi	22 (96)	1 (4)
Ankara Üniversitesi	16 (94)	1 (6)
Celal Bayar Üniversitesi	16 (100)	0 (0)
İnönü Üniversitesi	15 (100)	0 (0)
Karadeniz Teknik Üniversitesi	15 (100)	0 (0)
İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp F.	10 (100)	0 (0)
Balıkesir Üniversitesi	7 (100)	0 (0)
Erzurum Bölge EAH	6 (100)	0 (0)
Ankara Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi	1 (100)	0 (0)
Ondokuz Mayıs Üniversitesi	1 (100)	0 (0)
Toplam	1057 (95,4)	51 (4,6)

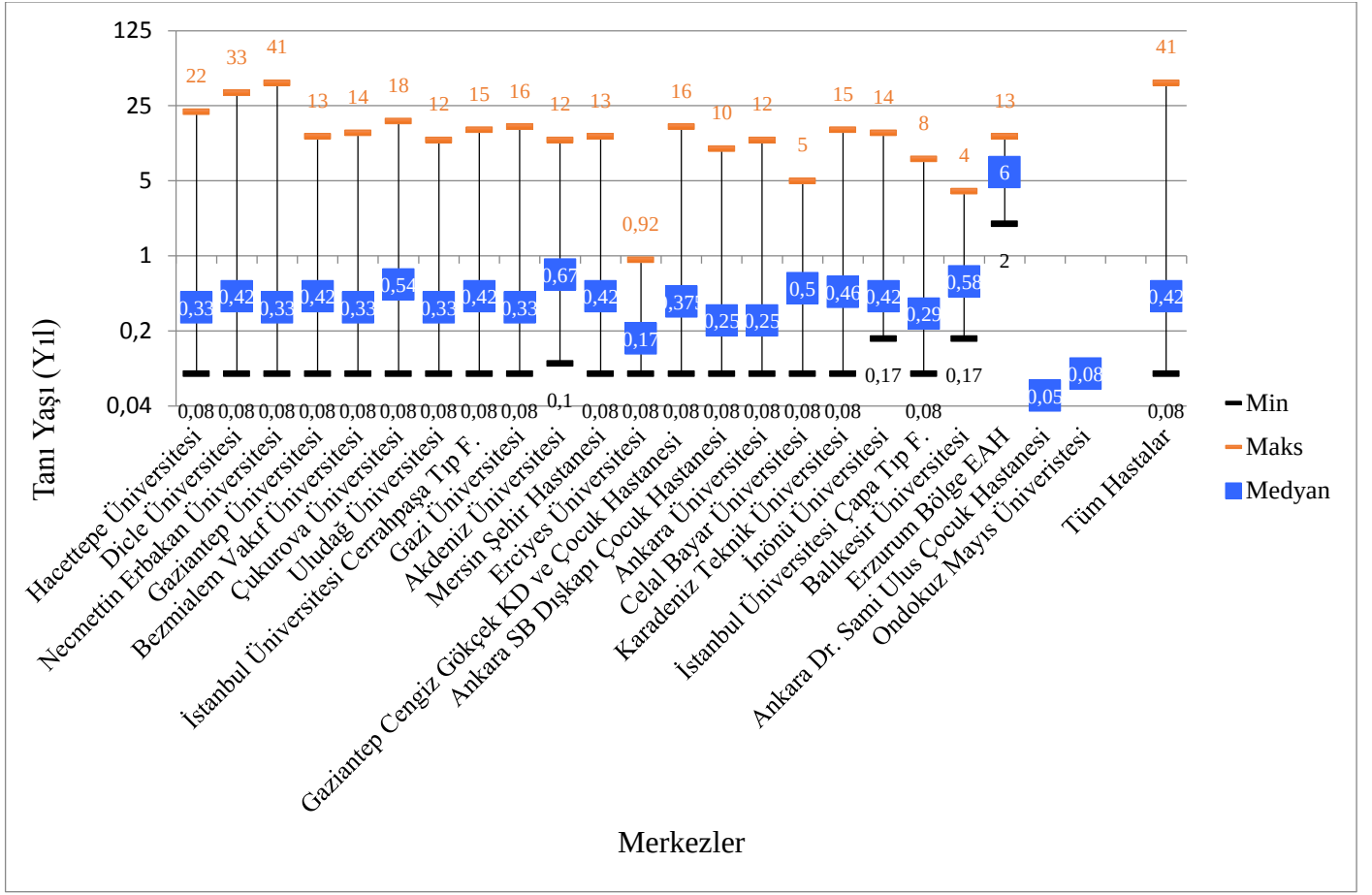
Grafik 4: 18 Yaş Altı ile 18 Yaş ve Üstü Hastaların Merkezlere Göre Dağılımı



Tablo 4: Merkezlere Göre Tanı Yaşları

Merkez Adı	Minimum Tanı Yaşı (Yıl)	Maksimum Tanı Yaşı (Yıl)	Median Tanı Yaşı (Yıl)	Ortalama Tanı Yaşı (Yıl)
Hacettepe Üniversitesi	0,08	22	0,33	1,57
Dicle Üniversitesi	0,08	33	0,42	6,68
Necmettin Erbakan Üniversitesi	0,08	41	0,33	2,62
Gaziantep Üniversitesi	0,08	13	0,42	1,3
Bezmialem Vakıf Üniversitesi	0,08	14	0,33	1,35
Çukurova Üniversitesi	0,08	18	0,54	2,06
Uludağ Üniversitesi	0,08	12	0,33	1,11
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	0,08	15	0,42	2,08
Gazi Üniversitesi	0,08	16	0,33	1,36
Akdeniz Üniversitesi	0,1	12	0,67	2,29
Mersin Şehir Hastanesi	0,08	13	0,42	2,18
Erciyes Üniversitesi	0,08	0,92	0,17	0,24
Gaziantep Cengiz Gökçek KD ve Çocuk Hastanesi	0,08	16	0,375	4,64
Ankara SB Dışkapı Çocuk Hastanesi	0,08	10	0,25	1,7
Ankara Üniversitesi	0,08	12	0,25	2,04
Celal Bayar Üniversitesi	0,08	5	0,5	0,89
Karadeniz Teknik Üniversitesi	0,08	15	0,46	2,34
İnönü Üniversitesi	0,17	14	0,42	2,57
İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp F.	0,08	8	0,29	1,47
Balıkesir Üniversitesi	0,17	4	0,58	1,02
Erzurum Bölge EAH	2	13	6	6,33
Ondokuz Mayıs Üniversitesi	0,08	0,08	0,08	0,08
Ankara Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi	0,05	0,05	0,05	0,05
TÜM HASTALAR	0,08	41	0,42	1,96

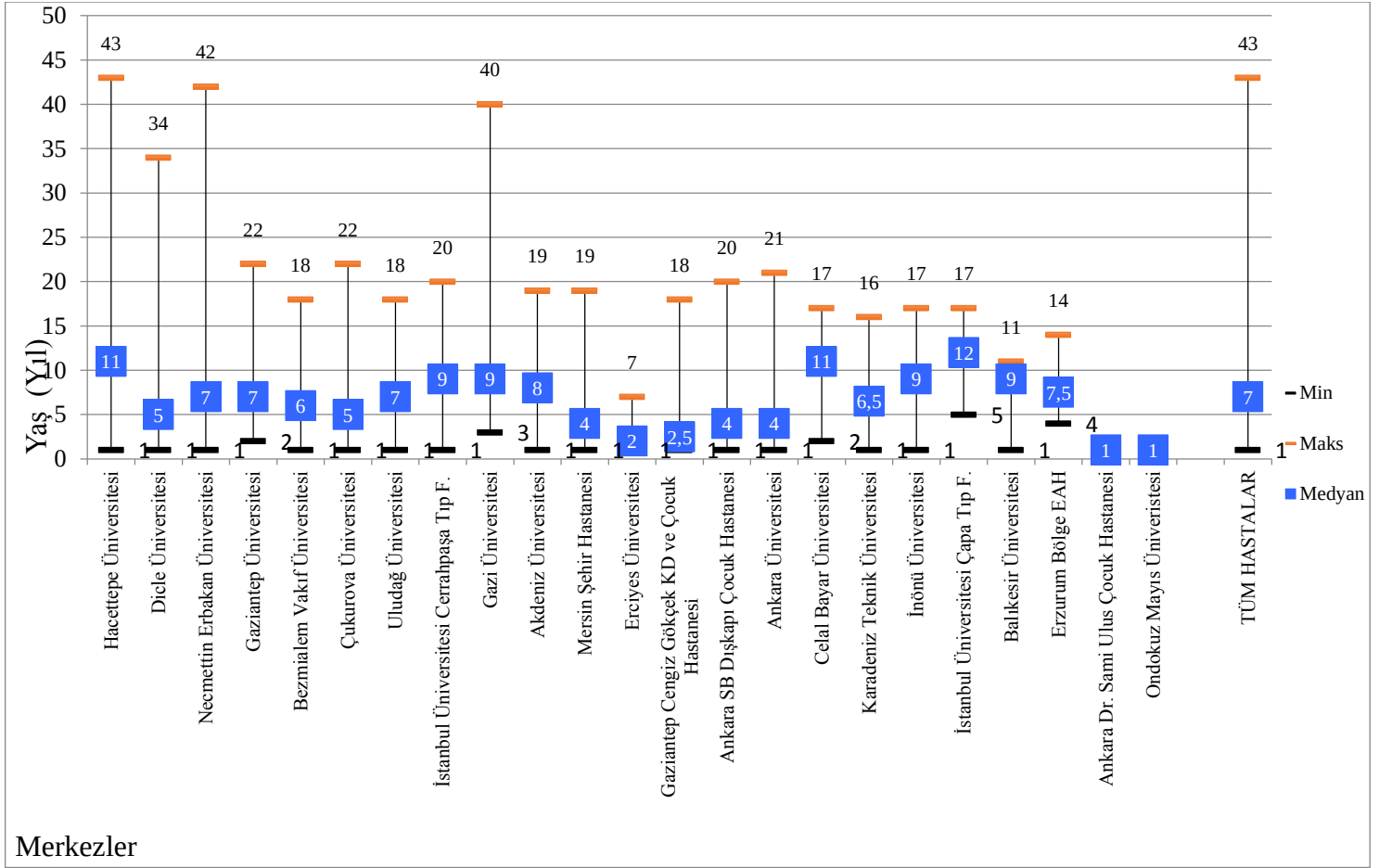
Grafik 5: Hastaların Merkezlere Göre Tanı Yaşı Dağılımı : Min-Maks-Medyan



Tablo 5: Hastaların Merkezlere Göre Yaş Dağılımı

Merkez Adı	Minimum Yaş (Yıl)	Maksimum Yaş (Yıl)	Median Yaş (Yıl)
Hacettepe Üniversitesi	1	43	11
Dicle Üniversitesi	1	34	5
Necmettin Erbakan Üniversitesi	1	42	7
Gaziantep Üniversitesi	2	22	7
Bezmialem Vakıf Üniversitesi	1	18	6
Çukurova Üniversitesi	1	22	5
Uludağ Üniversitesi	1	18	7
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	1	20	9
Gazi Üniversitesi	3	40	9
Akdeniz Üniversitesi	1	19	8
Mersin Şehir Hastanesi	1	19	4
Erciyes Üniversitesi	1	7	2
Gaziantep Cengiz Gökçek KD ve Çocuk Hastanesi	1	18	2,5
Ankara SB Dışkapı Çocuk Hastanesi	1	20	4
Ankara Üniversitesi	1	21	4
Celal Bayar Üniversitesi	2	17	11
Karadeniz Teknik Üniversitesi	1	16	6,5
İnönü Üniversitesi	1	17	9
İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp F.	5	17	12
Balıkesir Üniversitesi	1	11	9
Erzurum Bölge EAH	4	14	7,5
Ankara Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi	1	1	1
Ondokuz Mayıs Üniversitesi	1	1	1

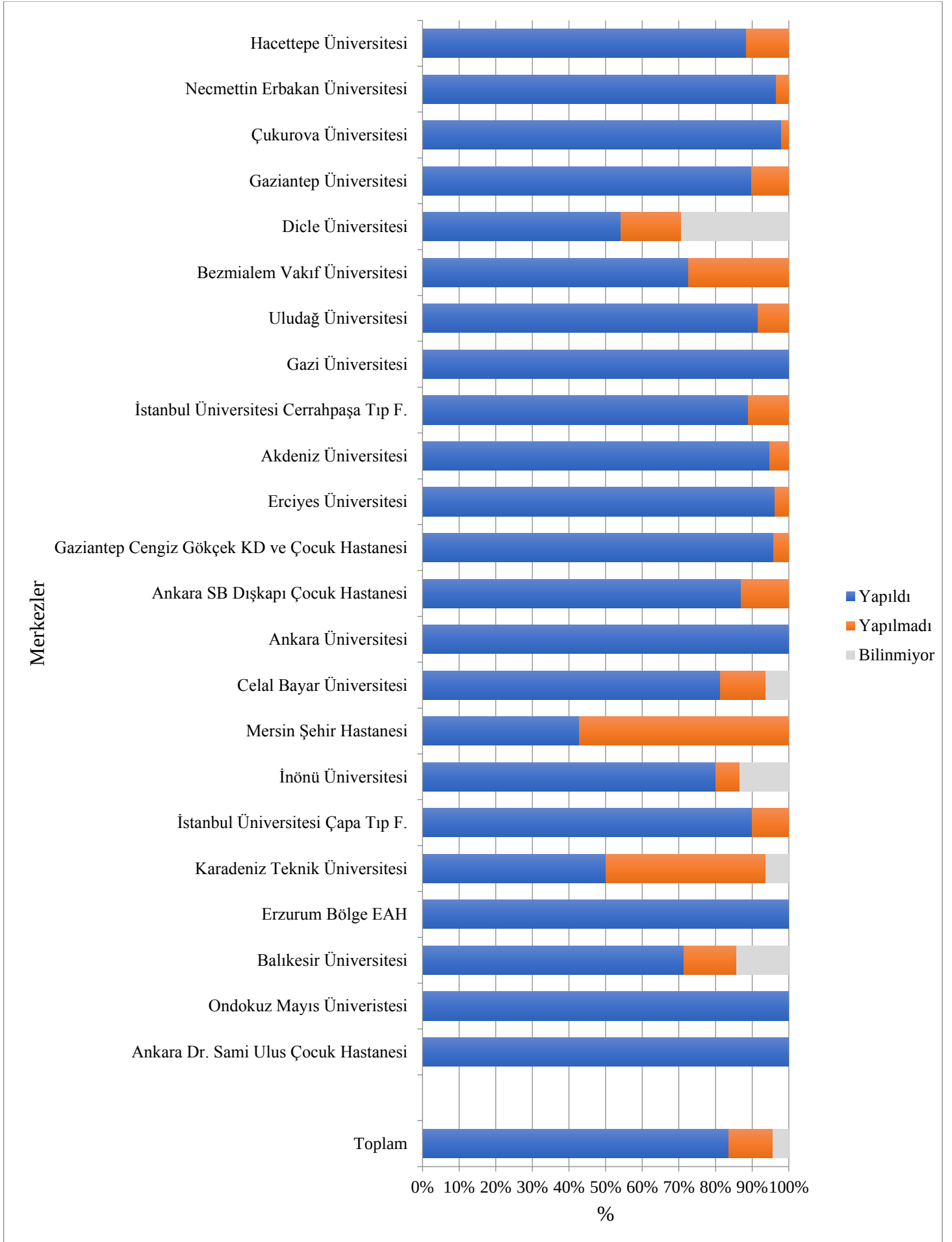
Grafik 6: Hastaların Merkezlere Göre Yaş Dağılımı



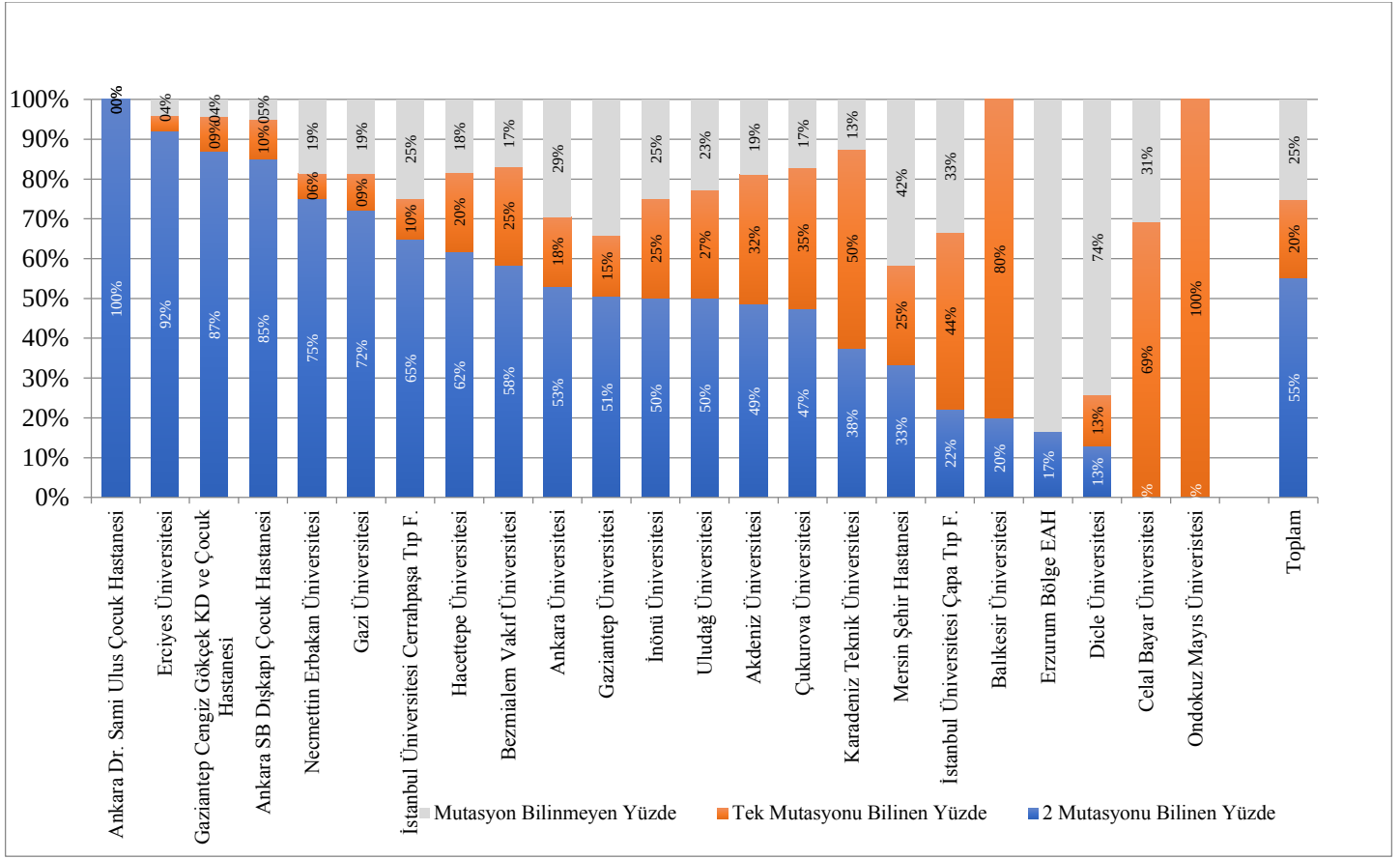
Tablo 6: Genotiplendirme Sonuçları

Merkez	n	Genotiplendirme			Genotiplendirme Yapılanlar		
		Yapıldı n (%)	Yapılmadı n (%)	Bilinmiyor n (%)	2 Mutasyonu Bilinen n(%)	Tek Mutasyonu Bilinen n(%)	Mutasyon Bilinmeyen n(%)
Hacettepe Üniversitesi	216	191 (88,4)	25 (11,6)	0 (0,0)	118 (61,8)	38 (19,9)	35 (18,3)
Necmettin Erbakan Üniversitesi	117	113 (96,6)	4 (3,4)	0 (0,0)	85 (75,2)	7 (6,2)	21 (18,6)
Dicle Üniversitesi	111	85 (54,1)	26 (16,6)	46 (29,3)	11 (12,9)	11 (12,9)	63 (74,1)
Gaziantep Üniversitesi	108	97 (89,8)	11 (10,2)	0 (0,0)	49 (50,5)	15 (15,5)	33 (34,0)
Bezmialem Vakıf Üniversitesi	106	77 (72,6)	29 (27,4)	0 (0,0)	45 (58,4)	19 (24,7)	13 (16,2)
Çukurova Üniversitesi	101	99 (98,0)	2 (2,0)	0 (0,0)	47 (47,5)	35 (35,4)	17 (17,2)
Uludağ Üniversitesi	48	44 (91,7)	4 (8,3)	0 (0,0)	22 (50,0)	12 (27,27)	10 (22,7)
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	45	40 (88,9)	5 (11,1)	0 (0,0)	26 (65,0)	4 (10,0)	10 (25,0)
Gazi Üniversitesi	43	43 (100,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	31 (72,1)	4 (9,3)	8 (18,6)
Akdeniz Üniversitesi	39	37 (94,9)	2 (5,1)	0 (0,0)	18 (48,7)	12 (32,4)	7 (18,9)
Mersin Şehir Hastanesi	28	12 (42,9)	16 (57,1)	0 (0,0)	4 (33,3)	3 (25,0)	5 (41,7)
Erciyes Üniversitesi	26	25 (96,2)	1 (3,9)	0 (0,0)	23 (92)	1 (4,0)	1 (4,0)
Gaziantep Cengiz Gökçek KD ve Çocuk Hastanesi	24	23 (95,8)	1 (4,2)	0 (0,0)	20 (87,0)	2 (8,7)	1 (4,4)
Ankara SB Dışkapı Çocuk Hastanesi	23	20 (87,0)	3 (13,0)	0(0,0)	17 (85,0)	2 (10,0)	1 (5,0)
Ankara Üniversitesi	17	17 (100,0)	0(0,0)	0 (0,0)	9 (52,9)	3 (17,7)	5 (29,4)
Celal Bayar Üniversitesi	15	13 (81,2)	2 (12,5)	1 (6,3)	0 (0,0)	9 (69,2)	4 (30,8)
Karadeniz Teknik Üniversitesi	15	8 (50,0)	7 (43,8)	1 (6,3)	3 (37,5)	4 (50,0)	1 (12,5)
İnönü Üniversitesi	13	12 (80,0)	1 (6,7)	2 (13,3)	6 (50,0)	3 (25,0)	3 (25)
İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp F.	10	9 (90,0)	1 (10)	0 (0,0)	2 (22,2)	4 (44,4)	3 (33,3)
Balıkesir Üniversitesi	6	5 (71,4)	1 (14,3)	1(14,3)	1 (20,0)	4 (80,0)	0 (0,0)
Erzurum Bölge EAH	6	6 (100,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (16,7)	0 (0,0)	5 (83,3)
Ankara Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi	1	1 (100,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (100,0)	0 (0,0)	0 (0,0)
Ondokuz Mayıs Üniversitesi	1	1 (100,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	0 (0,0)	1 (100,0)	0 (0,0)
Toplam	1119	978 (87,4)	141(12,6)	51(4,6)	539(55,1)	193(19,7)	246(25,2)

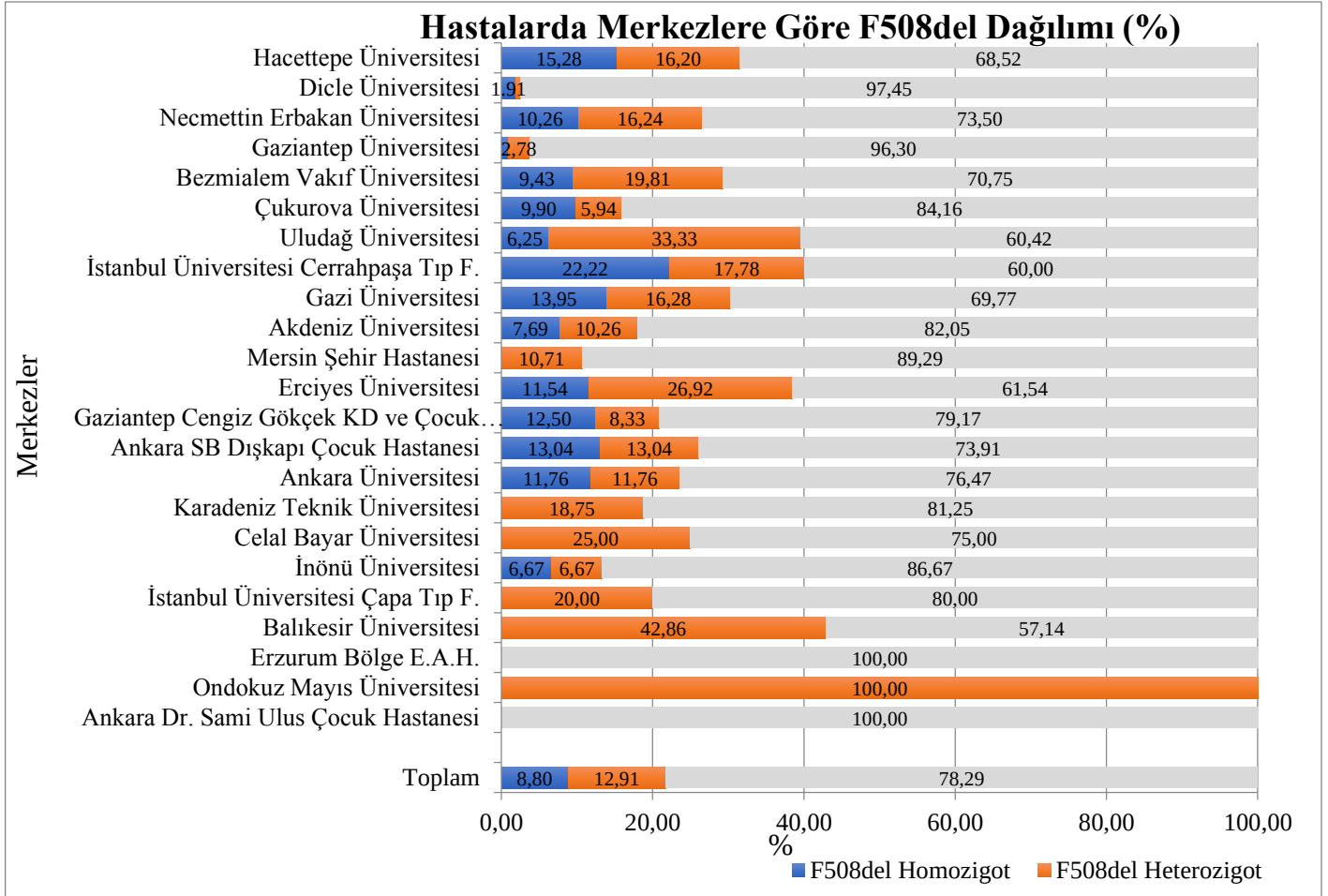
Grafik 7: Genotiplendirme Yapılan ve Yapılmayan Hastaların Merkezlere Göre Oranları (%)



Grafik 8: Genotiplendirme Yapılanlar İçinde Merkezlere Göre Mutasyon Dağılımı (%)



Grafik 9: Hastaların Merkezlere Göre F508del Dağılımı (%)



Tablo 7: Alel Frekansları

Mutasyon Adı	Alel Sayısı (n)	Alel Yüzdesi (%)
deltaF508	357	28,09
N1303K	63	4,96
G542X	58	4,56
1677delTA	52	4,09
G85E	48	3,78
2183AA- >G	41	3,23
2789+ 5G>A	37	2,91
M470V	32	2,52
E92K	30	2,36
D110H	24	1,89
W1282X	24	1,89
D1152H	21	1,65
R347P	21	1,65
L997F	17	1,34
R334W	14	1,10
F1052V	12	0,94
E831X	11	0,87
I148T	10	0,79
E217G	9	0,71
L732X	9	0,71
I1234V	8	0,63
P1013L	8	0,63
3849+ 5G- >A	7	0,55
CFTRdele2	7	0,55
R1070Q	7	0,55
3849+ 10kbC- >T	6	0,47
621+ 1G- >T	6	0,47
Q220X	6	0,47
R1158X	6	0,47
R117C	6	0,47
R117H	6	0,47
R352Q	6	0,47
R785X	6	0,47
1342- 11TTT- >G	5	0,39
2183delAA	5	0,39

Mutasyon Adı	Alel Sayısı (n)	Alel Yüzdesi (%)
CFTRdele2,3	5	0,39
D993A	5	0,39
G1069R	5	0,39
G178R	5	0,39
S1196X	5	0,39
S1455X	5	0,39
S945L	5	0,39
1531C/T (L467F)	4	0,31
2184delA	4	0,31
CFTRdele 10	4	0,31
CFTRdele9	4	0,31
I506V	4	0,31
R75Q	4	0,31
S466X(TAG)	4	0,31
c.1766+2T>C	4	0,31
delTA	4	0,31
2143delT	3	0,24
2694T/G	3	0,24
2752- 15C/G	3	0,24
541del4	3	0,24
E1433K	3	0,24
R1162X	3	0,24
R170C	3	0,24
R170H	3	0,24
c.1126-1127insA	3	0,24
1716G/A	2	0,16
1898+ 3A- >G	2	0,16
2043delG	2	0,16
2176insC	2	0,16
2184insA	2	0,16
3041- 15T- >G	2	0,16
3041- 1G- >A	2	0,16
3041- 71G/C	2	0,16
3120+ 1G- >A	2	0,16
3755delG	2	0,16
4010del4	2	0,16

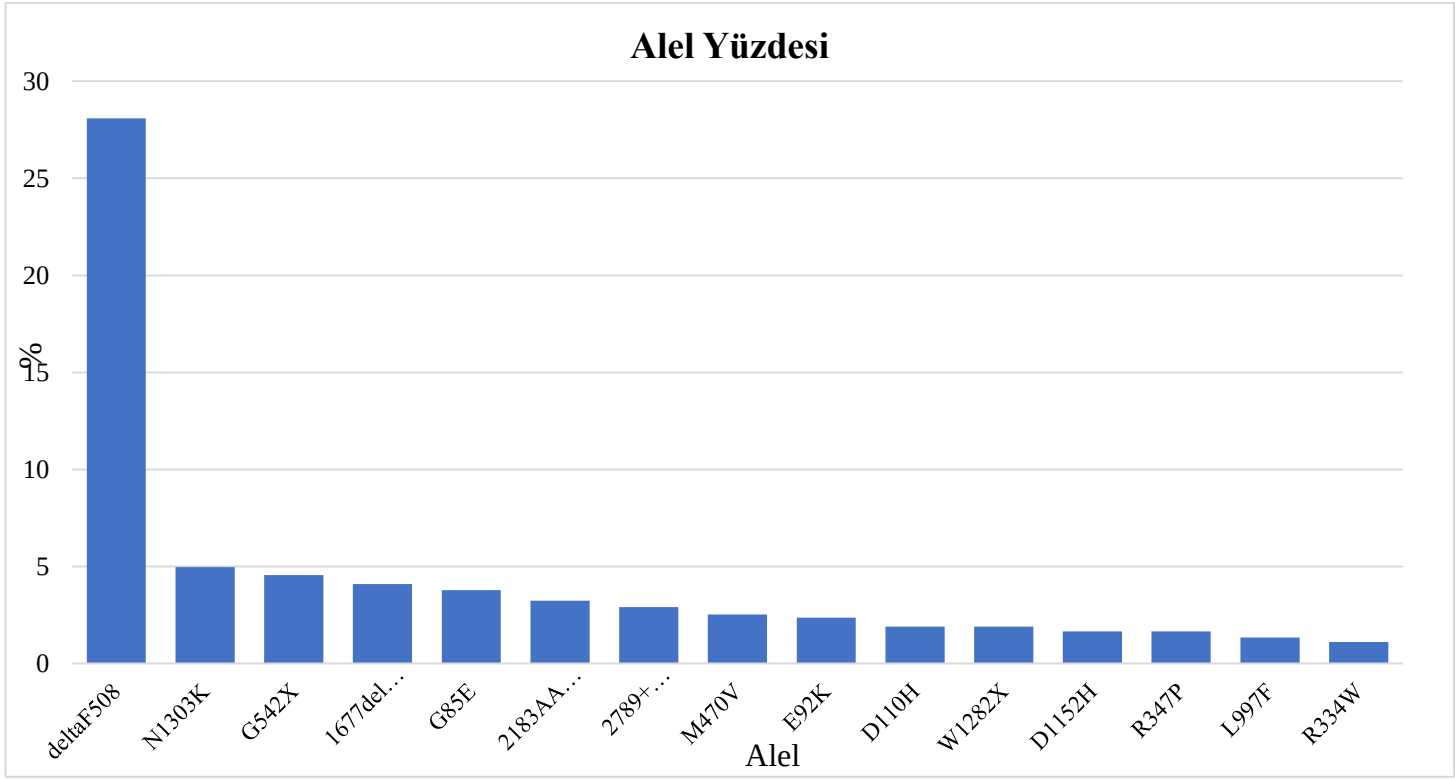
Mutasyon Adı	Alel Sayısı (n)	Alel Yüzdesi (%)
4382delA	2	0,16
574delA	2	0,16
7T	2	0,16
A455E	2	0,16
A96E	2	0,16
CFTRdele 4-10	2	0,16
CFTRdele11-16	2	0,16
D1312G	2	0,16
E542X	2	0,16
E585X	2	0,16
G314R	2	0,16
G970R	2	0,16
IVS19+12191C>T	2	0,16
IVS9as - 1G>A	2	0,16
L571S	2	0,16
P1234V	2	0,16
Q1291R	2	0,16
Q1291X	2	0,16
Q1411X	2	0,16
Q353X	2	0,16
R1066C	2	0,16
R31C	2	0,16
S1159F	2	0,16
S466X	2	0,16
S549R(T- >G)	2	0,16
T1086I	2	0,16
W496X	2	0,16
Y569D	2	0,16
c.1542_1543delAT	2	0,16
c.3131A>G	2	0,16
c.3739G>T (G1247X)	2	0,16
delG L240X	2	0,16
delT V1160X	2	0,16
delTa1546	2	0,16
rs78756941	2	0,16
1175V	1	0,08

Mutasyon Adı	Alel Sayısı (n)	Alel Yüzdesi (%)
125G/C	1	0,08
1342- 13G/T	1	0,08
1342- 2delAG	1	0,08
1540A/G	1	0,08
1550DELG	1	0,08
1898+ 3A- >C	1	0,08
2184A/G	1	0,08
22 exon/entron missens	1	0,08
2790- 1G- >C	1	0,08
296+ 12T- >C	1	0,08
306delTAGA	1	0,08
3090del4	1	0,08
3130delA	1	0,08
390insT	1	0,08
4016insT	1	0,08
4029A/G	1	0,08
406- 1G- >A	1	0,08
4374+ 1G- >A	1	0,08
4521G/A	1	0,08
546insCTA	1	0,08
711+ 3A- >G	1	0,08
A1136V	1	0,08
A46D	1	0,08
C.3131A>G	1	0,08
C524X	1	0,08
CFTRdele 11-16	1	0,08
CFTRdele 4-11	1	0,08
D579G	1	0,08
D836Y	1	0,08
E1401G	1	0,08
E148Q	1	0,08
E92X	1	0,08
G1349D	1	0,08
G194V	1	0,08
G241R	1	0,08
G576A	1	0,08

Mutasyon Adı	Alel Sayısı (n)	Alel Yüzdesi (%)
H1054D	1	0,08
I175V	1	0,08
I285F	1	0,08
I807M	1	0,08
IVS 9-1 G>A	1	0,08
IVS16 G-A+1	1	0,08
IVS16+1G>A	1	0,08
K536X	1	0,08
K684N	1	0,08
K688Q	1	0,08
L1034F	1	0,08
L1077P	1	0,08
L183I	1	0,08
L570X	1	0,08
L633I	1	0,08
L967S	1	0,08
M152V	1	0,08
M348K	1	0,08
P1290P (4002A/G)	1	0,08
Q1042X	1	0,08
R297Q	1	0,08
R334Q	1	0,08
R347H	1	0,08
R668C	1	0,08
R709X	1	0,08
R74W	1	0,08
R764X	1	0,08
S466X(TAA)	1	0,08
S589N	1	0,08
T1057A	1	0,08
T388M	1	0,08
T604I	1	0,08
V201M	1	0,08
V232D	1	0,08
V470M	1	0,08
W1204X	1	0,08

Mutasyon Adı	Alel Sayısı (n)	Alel Yüzdesi (%)
W1310X	1	0,08
Y1092	1	0,08
c.1116+1G-A	1	0,08
c.1116+57C>G	1	0,08
c.1210-2_1210-6T(5)	1	0,08
c.1210-7	1	0,08
c.1520-1522 delTCT	1	0,08
c.1645 G>A	1	0,08
c.1689 C>A (p.Tyr563Term)	1	0,08
c.1766+3A-G	1	0,08
c.2490+5g>T	1	0,08
c.2562 T>G (p.Thr854 Thr)	1	0,08
c.3139+80del A	1	0,08
c.3170C>G	1	0,08
c.3477delT	1	0,08
c.3700 A>G	1	0,08
c.3718-24g>A	1	0,08
c.4389 G>A (p.Gln 463 Gln)	1	0,08
c.4404A>C	1	0,08
p.Arg289Arg F/7	1	0,08
p.Gln1463Gln	1	0,08
p.V1160	1	0,08
pLeu233 Val, c697C>G	1	0,08
Toplam	1271	100

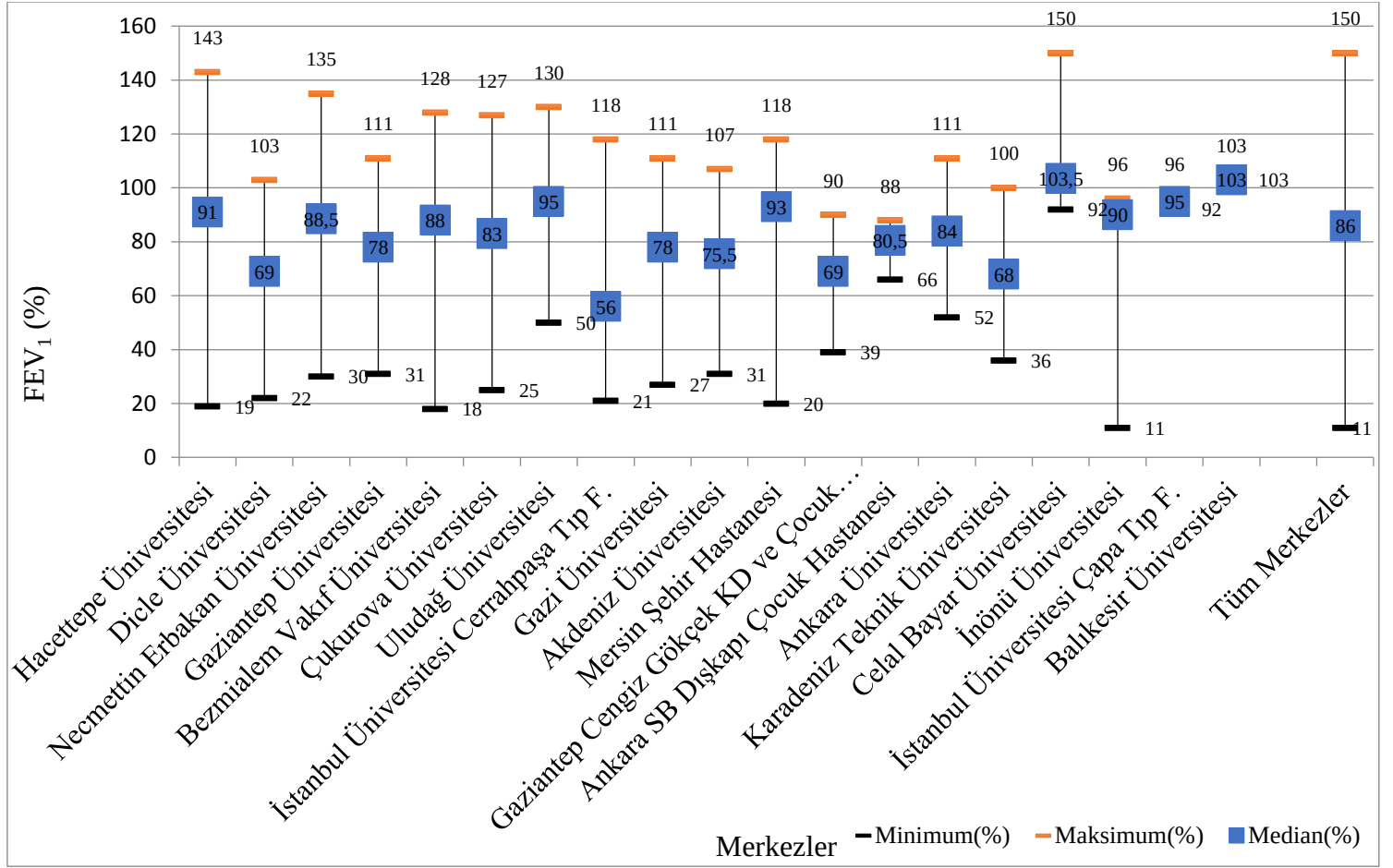
Grafik 10: Genotiplendirmede en sık görülen ilk 15 Alelin Dağılımı



Tablo 8: Solunum Fonksiyonları Testi Sonuçlarının Merkezlere Göre Dağılımı

Merkezler	Minimum	Maksimum	Median
FEV1 (%)			
Hacettepe Üniversitesi	19	143	91
Dicle Üniversitesi	22	103	69
Necmettin Erbakan Üniversitesi	30	135	88,5
Gaziantep Üniversitesi	31	111	78
Bezmialem Vakıf Üniversitesi	18	128	88
Çukurova Üniversitesi	25	127	83
Uludağ Üniversitesi	50	130	95
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	21	118	56
Gazi Üniversitesi	27	111	78
Akdeniz Üniversitesi	31	107	75,5
Mersin Şehir Hastanesi	20	118	93
Gaziantep Cengiz Gökçek KD ve Çocuk Hastanesi	39	90	69
Ankara SB Dışkapı Çocuk Hastanesi	66	88	80,5
Ankara Üniversitesi	52	111	84
Celal Bayar Üniversitesi	92	150	103,5
Karadeniz Teknik Üniversitesi	36	100	68
İnönü Üniversitesi	11	96	90
İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp F.	92	96	95
Balıkesir Üniversitesi	103	103	103
Tüm Merkezler	11	150	86

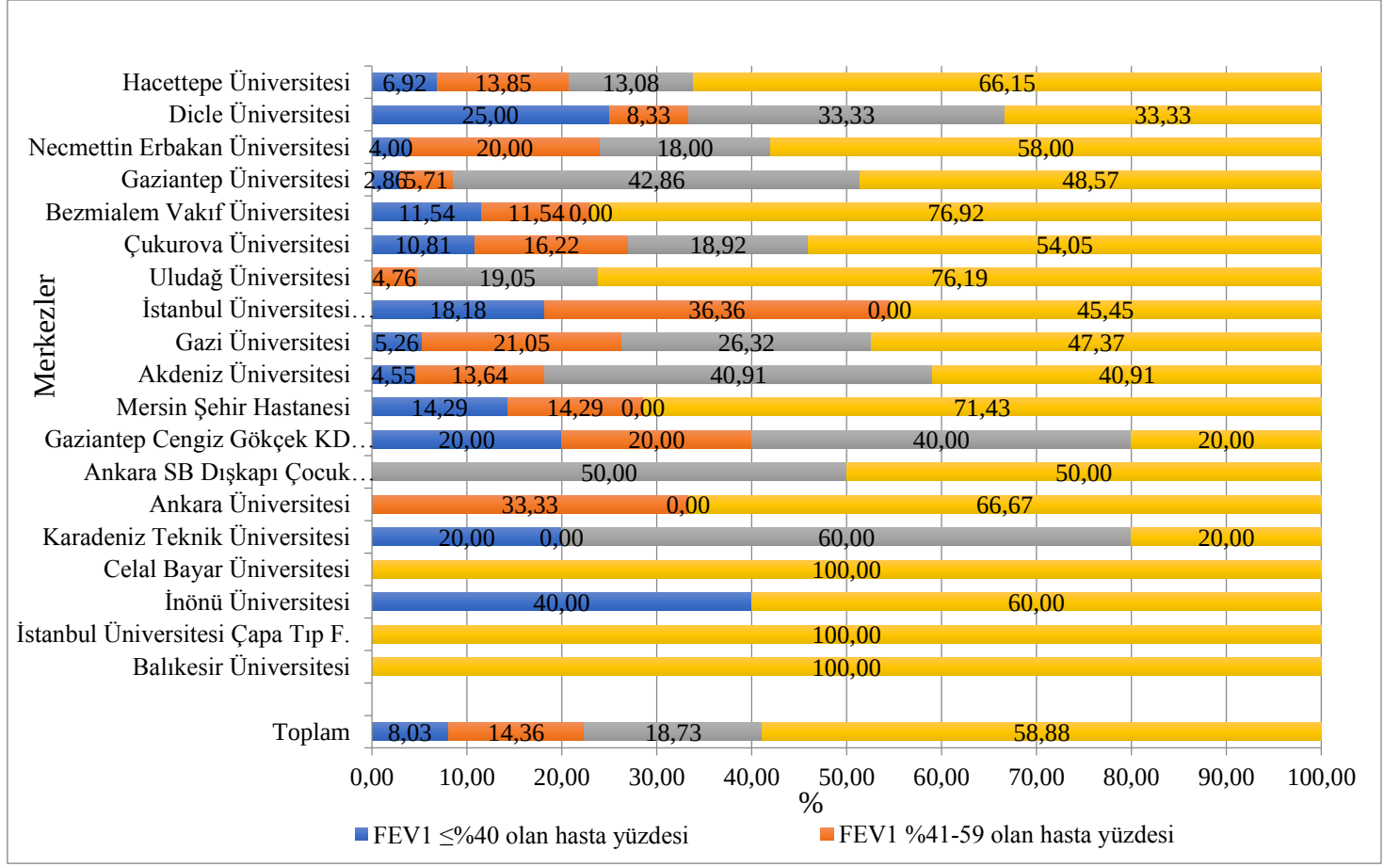
Grafik 11: Hastaların FEV₁ Yüzdelerinin Merkezlere Göre Dağılımı – Minimum, Maksimum, Median (%)



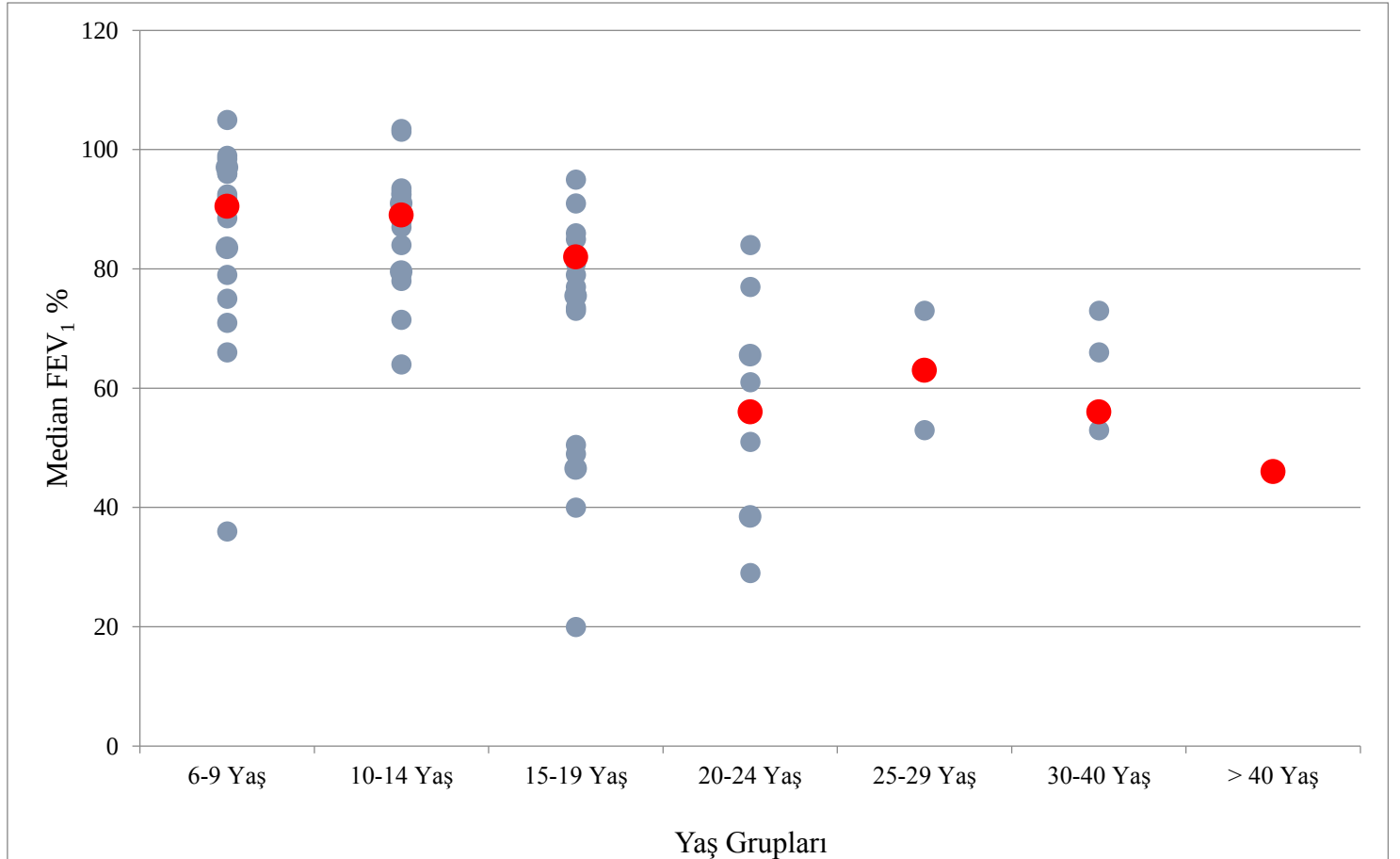
Tablo 9: Hastaların FEV1 Yüzdelerinin Merkezlere Göre Gruplandırılması

Merkezler	FEV1 ≤%40 olan hasta sayısı	FEV1 %41-59 olan hasta sayısı	FEV1 %60-79 olan hasta sayısı	FEV1 >%80 olan hasta sayısı
Hacettepe Üniversitesi	9	18	17	86
Dicle Üniversitesi	3	1	4	4
Necmettin Erbakan Üniversitesi	2	10	9	29
Gaziantep Üniversitesi	1	2	15	17
Bezmialem Vakıf Üniversitesi	3	3	0	20
Çukurova Üniversitesi	4	6	7	20
Uludağ Üniversitesi	0	1	4	16
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	4	8	0	10
Gazi Üniversitesi	1	4	5	9
Akdeniz Üniversitesi	1	3	9	9
Mersin Şehir Hastanesi	1	1	0	5
Gaziantep Cengiz Gökçek KD ve Çocuk Hastanesi	1	1	2	1
Ankara SB Dışkapı Çocuk Hastanesi	0	0	2	2
Ankara Üniversitesi	0	1	0	2
Karadeniz Teknik Üniversitesi	1	0	3	1
Celal Bayar Üniversitesi	0	0	0	4
İnönü Üniversitesi	2	0	0	3
İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp F.	0	0	0	3
Balıkesir Üniversitesi	0	0	0	1
Toplam	33	59	77	242

Grafik 12: Hastaların FEV₁ Yüzdelerinin Merkezlere Göre Gruplandırılması (%)



Grafik 13: Median FEV₁ Yüzdesinin Yaş Gruplarına Göre Dağılımı



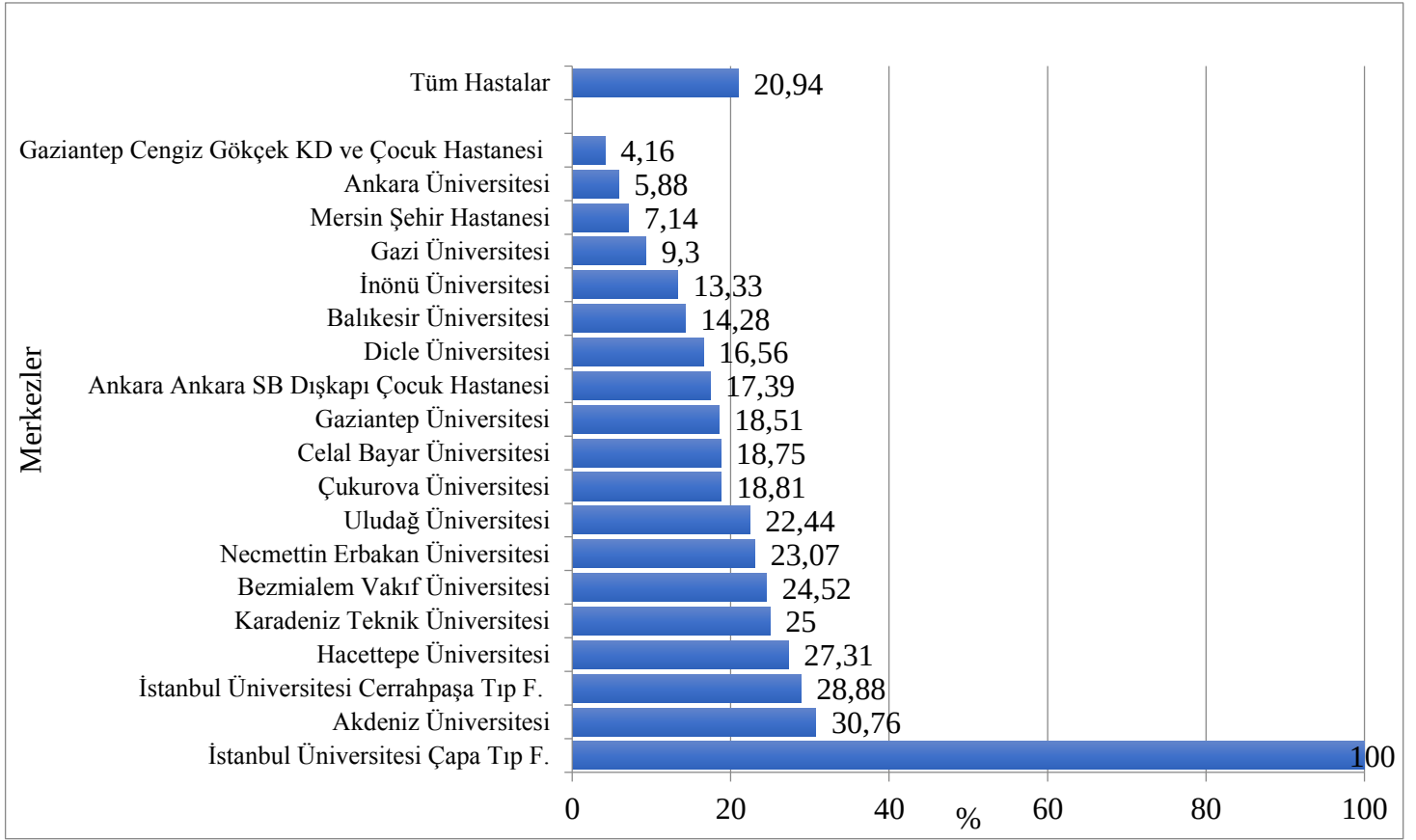
Tablo 10: Kronik Enfeksiyonların Merkezlere Göre Dağılımı

Merkezler	Kronik <i>Pseudomonas aeruginosa</i> hasta sayısı (%)	Kronik <i>Staphylococcus aureus</i> hasta sayısı (%)	Kronik <i>Burkholderia cepacia</i> complex hasta sayısı (%)	<i>Stenotrophomonas maltophilia</i> hasta sayısı (%)
Hacettepe Üniversitesi	59 (27,31)	133 (61,57)	7 (3,24)	11 (5,09)
Dicle Üniversitesi	26 (16,56)	30 (19,10)	0 (0)	0 (0)
Necmettin Erbakan Üniversitesi	27 (23,07)	23 (19,65)	1 (0,85)	2 (1,70)
Gaziantep Üniversitesi	20 (18,51)	27 (25)	0 (0)	3 (2,77)
Bezmialem Vakıf Üniversitesi	26 (24,52)	29 (27,35)	0 (0)	0 (0)
Çukurova Üniversitesi	19 (18,81)	12 (11,88)	1 (0,99)	0 (0)
Uludağ Üniversitesi	11 (22,44)	3 (6,25)	1 (2,08)	0 (0)
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	13 (28,88)	14 (31,11)	2 (4,44)	3 (6,66)
Gazi Üniversitesi	4 (9,30)	4 (9,30)	0 (0)	0 (0)
Akdeniz Üniversitesi	12 (30,76)	9 (23,07)	0 (0)	7 (17,94)
Mersin Şehir Hastanesi	2 (7,14)	1 (3,57)	0 (0)	0 (0)
Gaziantep Cengiz Gökçek KD ve Çocuk Hastanesi	1 (4,16)	1 (4,16)	0 (0)	0 (0)
Ankara Ankara SB Dışkapı Çocuk Hastanesi	4 (17,39)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Ankara Üniversitesi	1 (5,88)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Celal Bayar Üniversitesi	3 (18,75)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Karadeniz Teknik Üniversitesi	4 (25)	3 (18,75)	1 (6,25)	0 (0)
İnönü Üniversitesi	2 (13,33)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp F.	10 (100)	6 (60)	1 (10)	0 (0)
Balıkesir Üniversitesi	1 (14,28)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Toplam	245 (20,94)	295 (25,21)	14 (1,19)	27 (2,30)

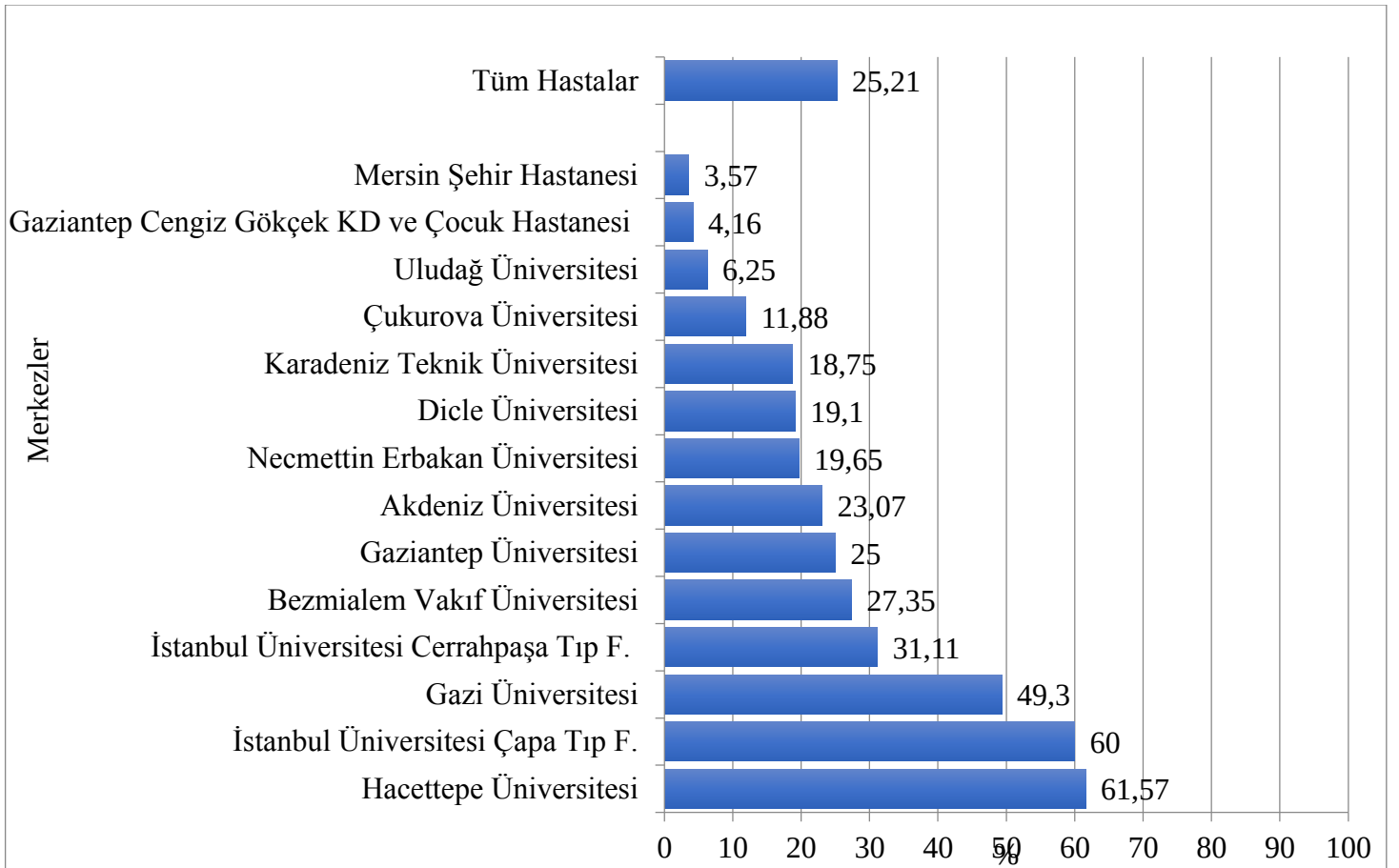
Tablo 11: Tüberküloz ve Tüberküloz Dışı Mikobakterilerin Merkezlere Göre Dağılımı

Merkezler	<i>Nontuberculous mycobacteria</i> hasta sayısı (%)	<i>Mycobacterium tuberculosis</i> hasta sayısı (%)
Hacettepe Üniversitesi	3 (1,38)	0 (0)
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	1 (2,22)	0 (0)
Karadeniz Teknik Üniversitesi	1 (6,25)	2 (12,50)
Erzurum Bölge EAH	1 (16,66)	0 (0)
Toplam	6 (0,51)	2 (0,17)

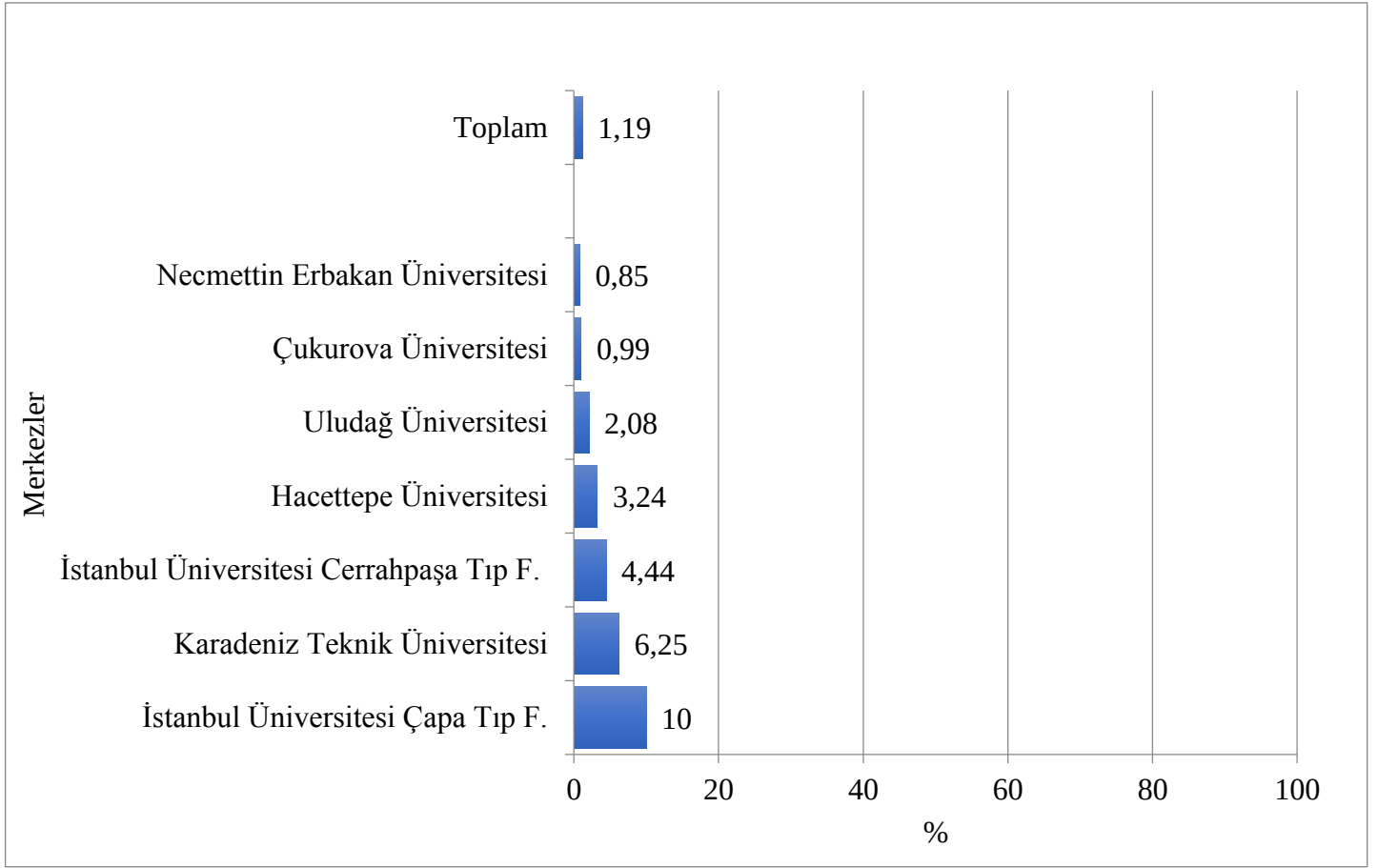
Grafik 14: Merkezlere Göre Kronik *Pseudomonas aeruginosa* ile Kolonize Hasta Oranı (%)



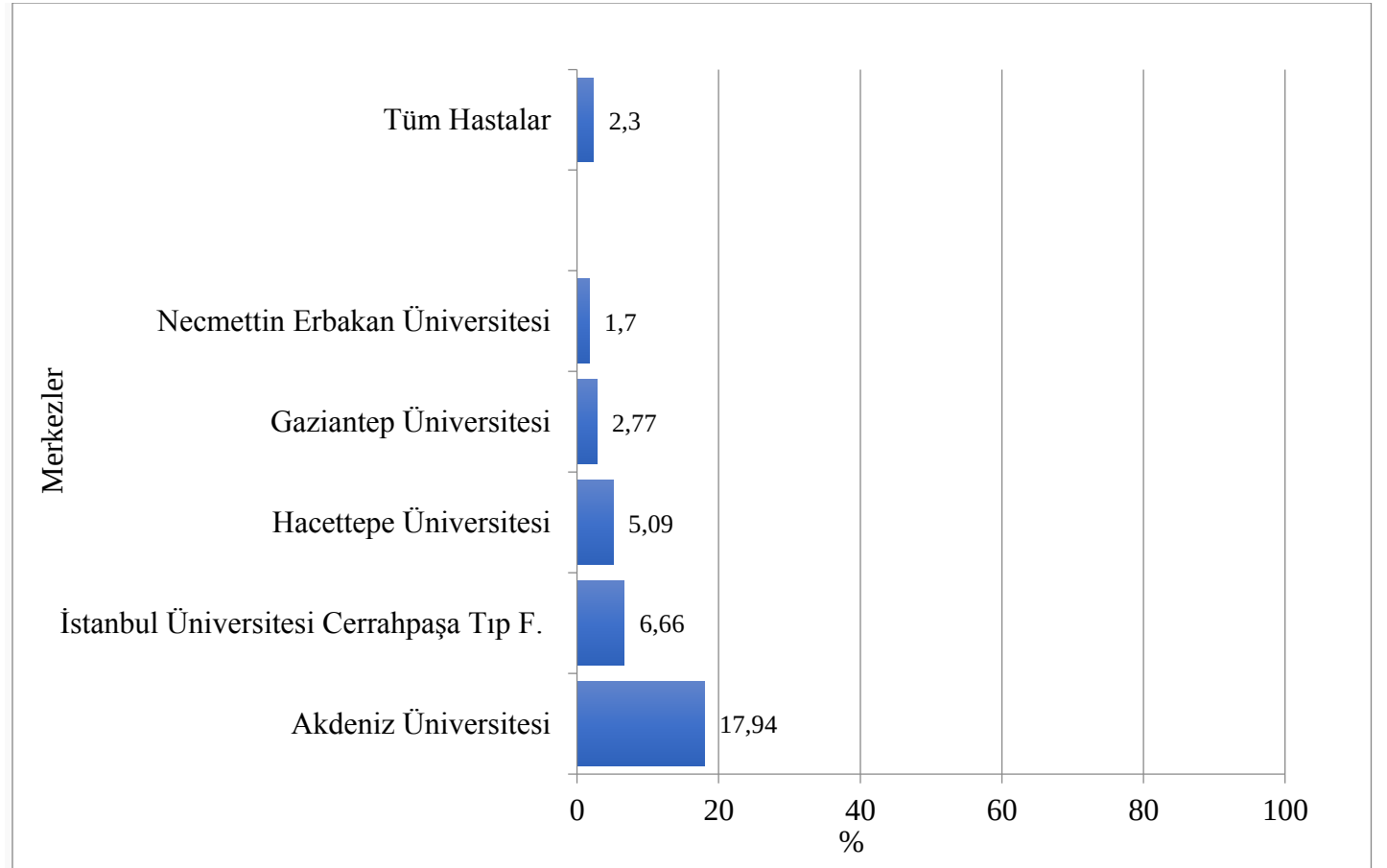
Grafik 15: Merkezlere Göre Kronik *Staphylococcus aureus* ile Kolonize Hasta Oranı(%)



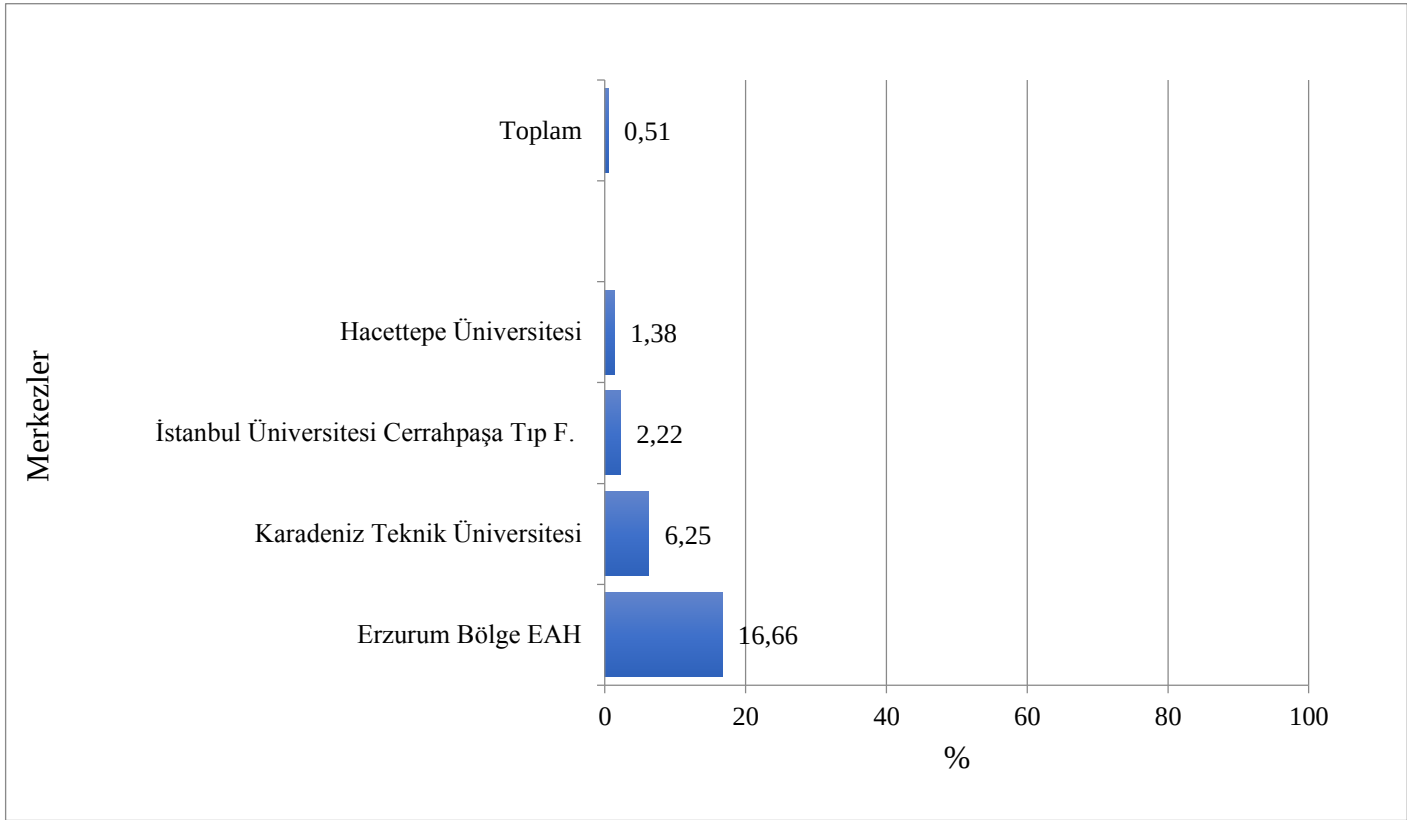
Grafik 16: Merkezlere Göre Kronik *Burkholderia cepacia* complex ile Kolonize Hasta Oranı (%)



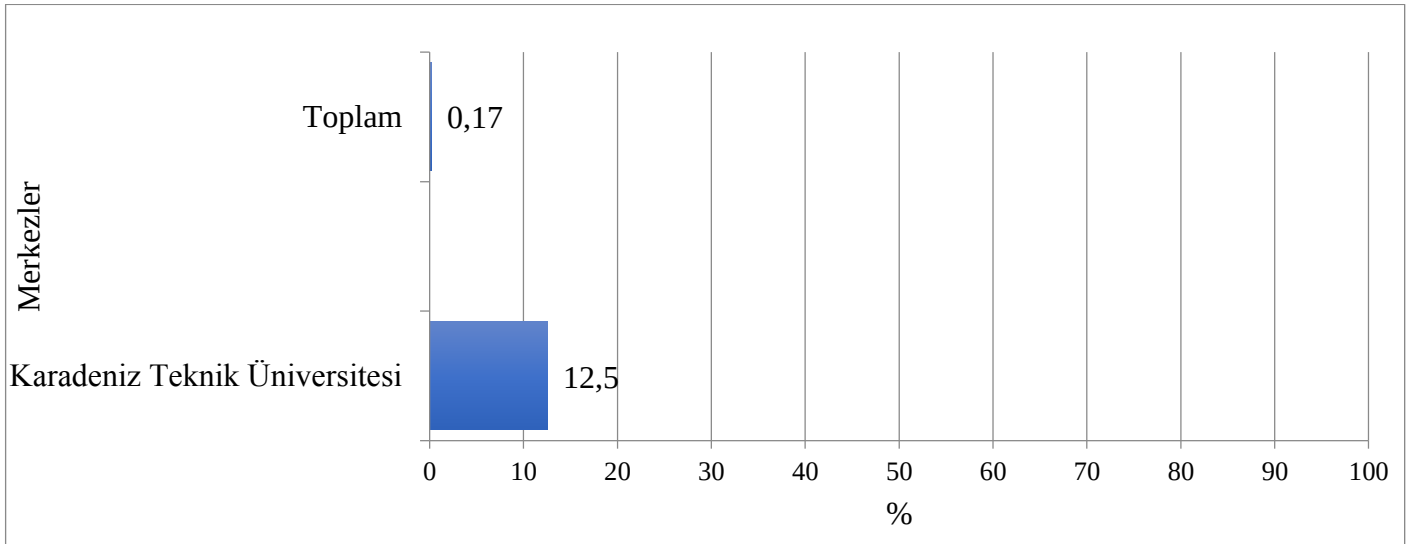
Grafik 17: Merkezlere Göre *Stenotrophomonas maltophilia* üreyen Hasta Oranı (%)



Grafik 18: Merkezlere Göre *Nontuberculous mycobacteria* Üreyen Hasta Oranı (%)

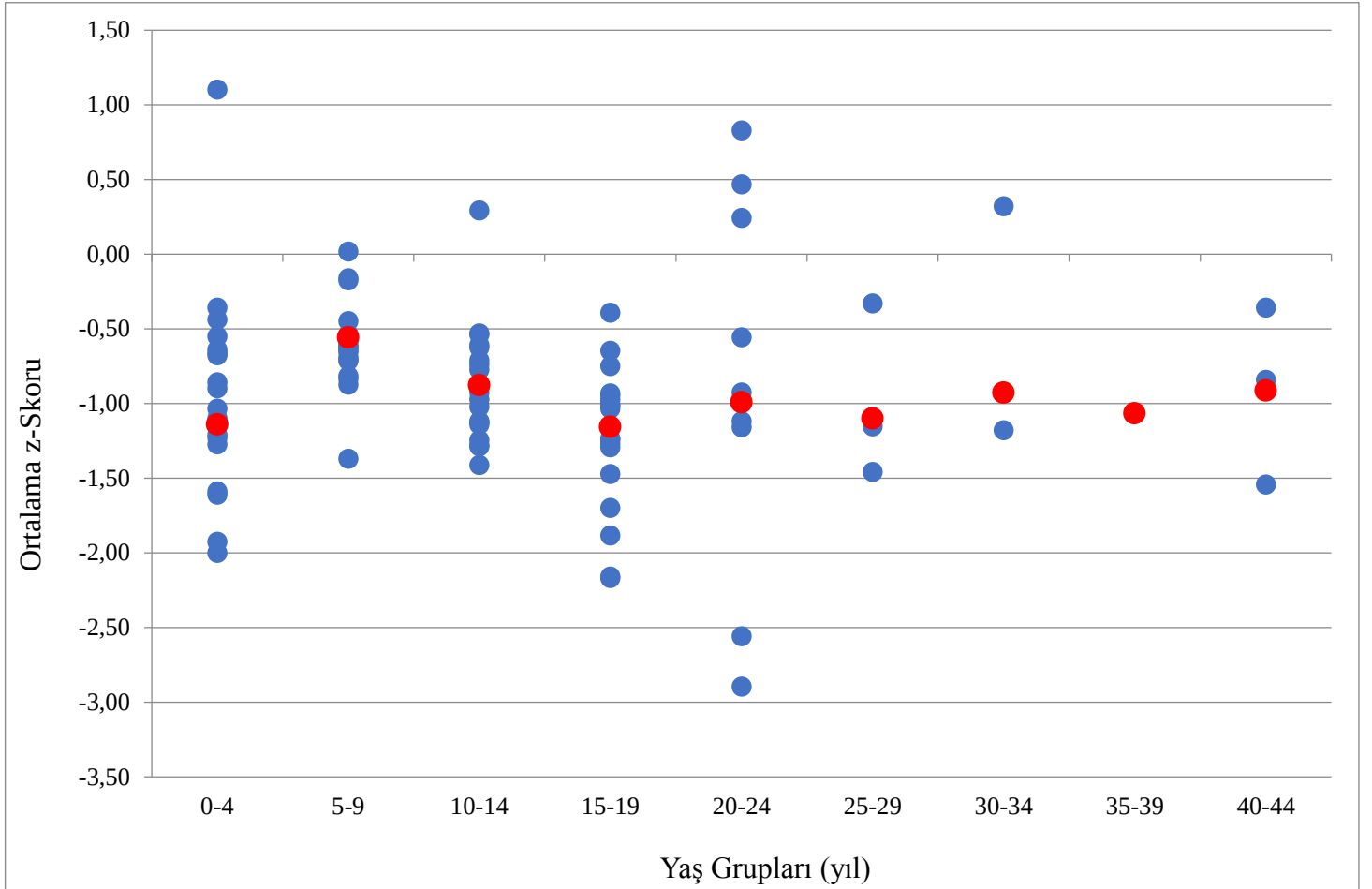


Grafik 19: Merkezlere Göre *Mycobacterium tuberculosis* Üreyen Hasta oranı (%)



Tablo 12: Merkez ve Yaş Gruplarına Göre Vücut Ağırlığı Ortalama z-Skoru Değerleri

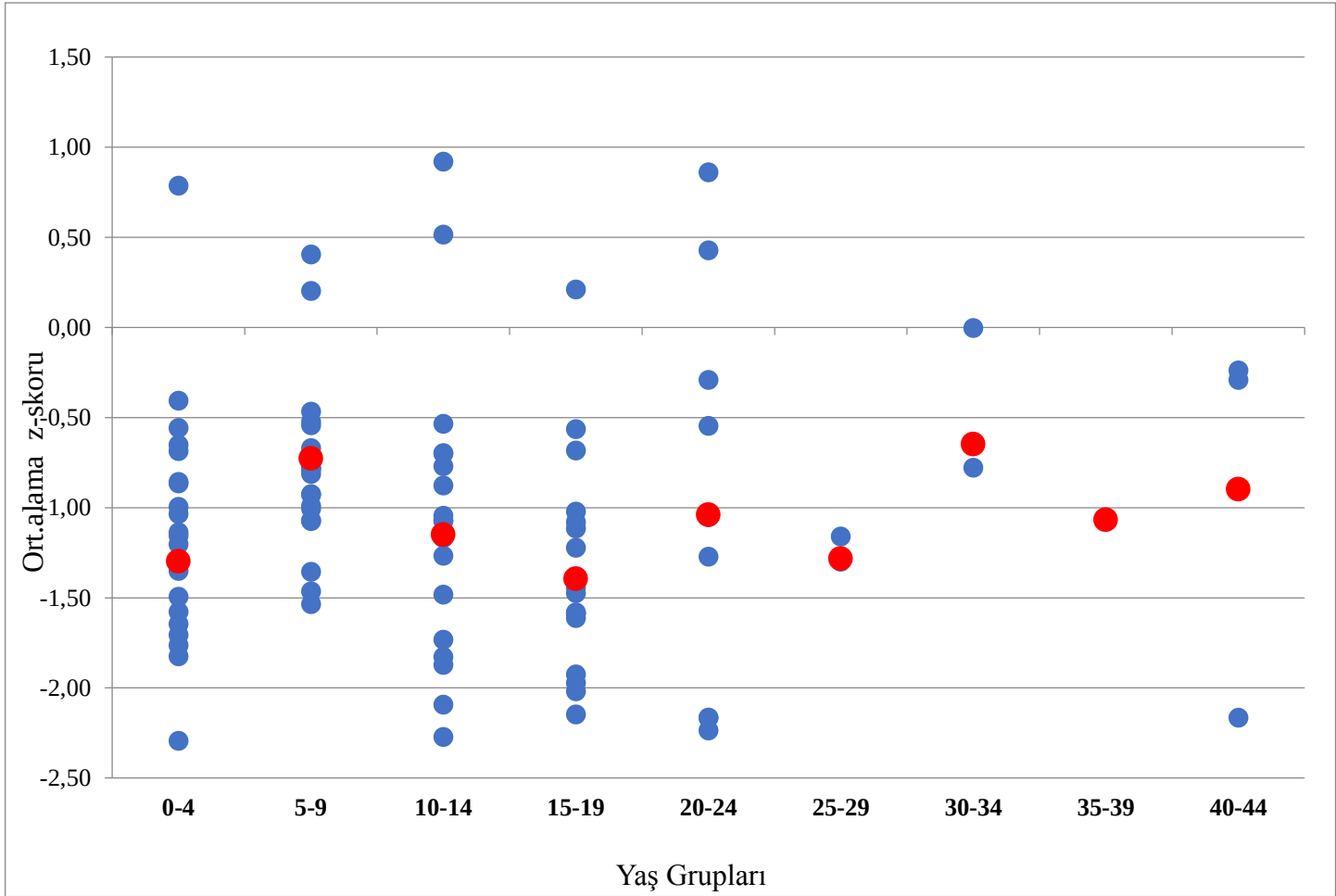
Merkezler	0-4 yaş	5-9 yaş	10-14 yaş	15-19 yaş	20-24 yaş	25-29 yaş	30-34 yaş	35-39 yaş	40-44 yaş
Hacettepe Üniversitesi	-1,27	-0,16	-0,61	-0,93	-1,16	-1,15	-1,18	-1,07	-0,36
Dicle Üniversitesi	-1,59	-0,69	-0,71	-1,47	-2,56	-1,46	0,32		
Necmettin Erbakan Üniversitesi	-1,15	-0,88	-0,97	-0,65	-0,56	-0,33			-1,54
Gaziantep Üniversitesi	-1,10	-0,45	-1,29	-1,24	0,24				
Bezmialem Vakıf Üniversitesi	-0,55	-0,56	-1,12	-0,98					
Çukurova Üniversitesi	-1,12	-0,82	-1,13	-1,27	-1,12				
Uludağ Üniversitesi	-0,90	-0,54	-1,14	-0,95					
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	-1,21	-0,71	-1,28	-1,70	-2,90				
Gazi Üniversitesi	-0,64	-0,71	-1,02	-1,29	0,47				-0,84
Akdeniz Üniversitesi	-0,44	-0,62	-0,77	-1,88					
Mersin Şehir Hastanesi	-1,04	-0,58	-0,63	-2,17					
Erciyes Üniversitesi	-2,00	-0,18							
Gaziantep Cengiz Gökçek KD ve Çocuk Hastanesi	-0,66	-0,62	-1,41	-2,16					
Ankara SB Dışkapı Çocuk Hastanesi	-0,68	-0,65	-0,89	-1,03	0,83				
Ankara Üniversitesi	-0,36		-0,53	-1,01	-0,93				
Celal Bayar Üniversitesi	-1,23	-1,37	-0,93	-0,39					
İnönü Üniversitesi	-1,93	-0,62	-1,25	-0,75					
Karadeniz T. Üniversitesi	1,10	-0,83		-1,24					
İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp F.		0,02	0,29	-1,01					
Balıkesir Üniversitesi	-0,86	-0,55	-0,74						
Erzurum Bölge EAH	-1,61	-0,65	-0,54						
Tüm Hastalar	-1,14	-0,56	-0,88	-1,16	-0,99	-1,10	-0,93	-1,07	-0,91

Grafik 20: Yaş Gruplarına Göre Vücut Ağırlığı Ortalama z-Skorlarının Dağılımı

Tablo 13: Merkez ve Yaş Gruplarına Göre Boy Ortalama z-Skoru Değerleri

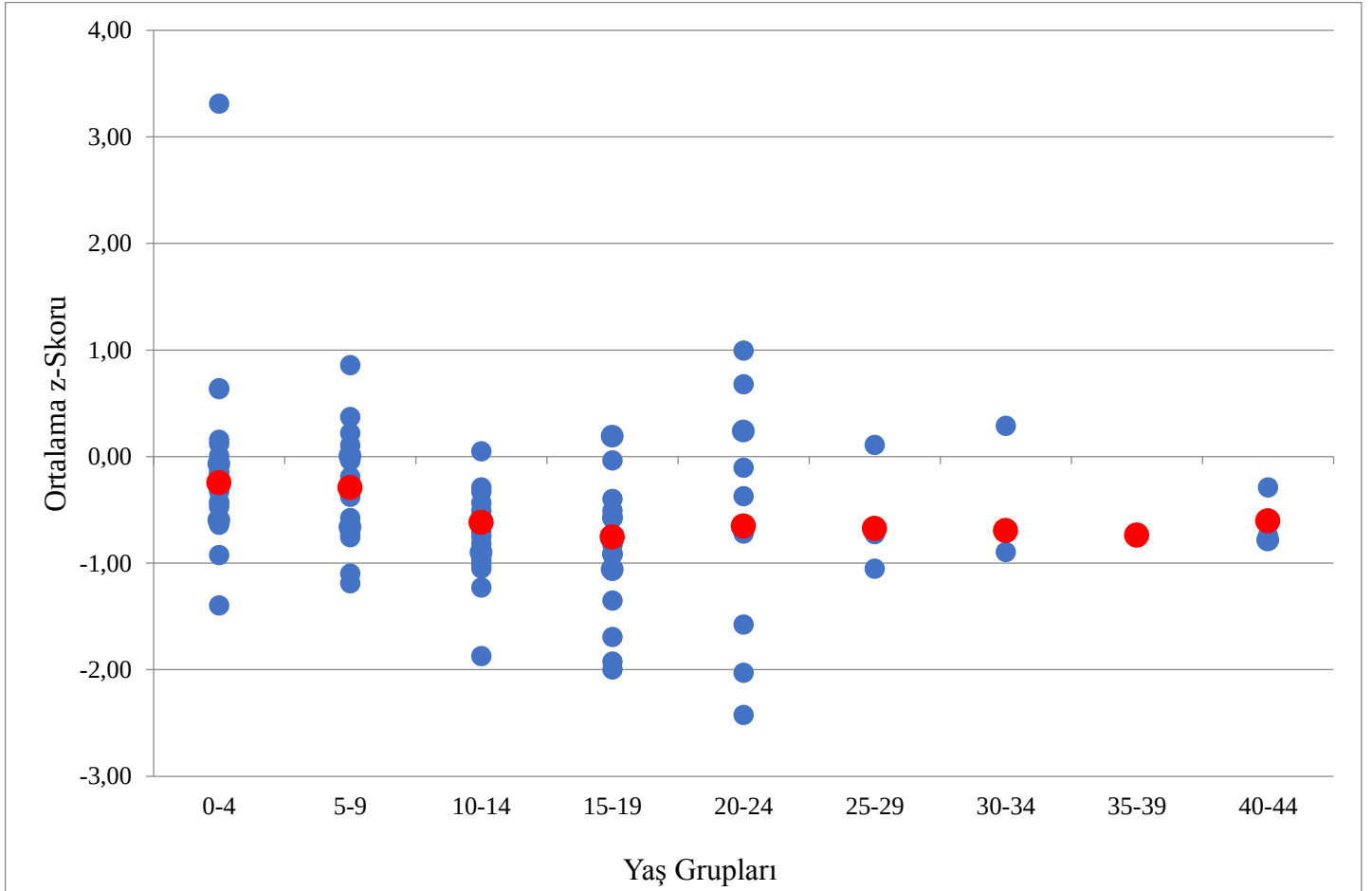
Merkezler	0-4 yaş	5-9 yaş	10-14 yaş	15-19 yaş	20-24 yaş	25-29 yaş	30-34 yaş	35-39 yaş	40-44 yaş
Hacettepe Üniversitesi	-1,58	-0,47	-0,77	-1,22	-1,27	-1,30	-0,78	-1,07	-0,29
Dicle Üniversitesi	-1,71	-0,52	-1,04	-1,61	-2,16	-1,30	0,00		
Necmettin Erbakan Üniversitesi	-0,99	-0,78	-1,14	-0,56	-0,54	-1,16			-2,16
Gaziantep Üniversitesi	-1,82	-0,78	-2,27	-1,92	-1,05				
Bezmialem Vakıf Üniversitesi	-0,69	-1,00	-1,73	-2,15					
Çukurova Üniversitesi	-1,35	-1,07	-1,87	-1,59	0,86				
Uludağ Üniversitesi	-1,14	-0,93	-1,07	-1,47					
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	-1,49	-0,74	-1,48	-1,59	-2,16				
Gazi Üniversitesi	-0,41	-0,54	-1,07	-1,08	0,43				-0,24
Akdeniz Üniversitesi	-0,87	-0,67	-0,70	-1,58					
Mersin Şehir Hastanesi	-1,04	-0,99	-0,53	-1,44					
Erciyes Üniversitesi	-2,29	0,20							
Gaziantep Cengiz Gökçek KD ve Çocuk Hastanesi	-0,86	-0,92	-1,83	-1,97					
Ankara SB Dışkapı Çocuk Hastanesi	-0,65	0,40	-1,17	-1,12	-0,29				
Ankara Üniversitesi	-0,56		-0,70	-1,02	-2,24				
Celal Bayar Üniversitesi	-1,65	-1,35	-0,88	0,21					
İnönü Üniversitesi	-1,20	-1,46	-2,09	-2,02					
Karadeniz Teknik Üniversitesi	0,79	-0,81		-1,38					
İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp F.		-1,07	0,51	-0,68					
Balıkesir Üniversitesi	-1,15	-1,53	-1,27						
Erzurum Bölge EAH	-1,76	-0,79	0,92						
Tüm Hastalar	-1,30	-0,73	-1,15	-1,39	-1,04	-1,28	-0,65	-1,07	-0,90

Grafik 21: Yaş Gruplarına Göre Boy Ortalama z-Skorlarının Dağılımı



Tablo 14: Merkez ve Yaş Gruplarına Göre Vücut Kitle İndeksi Ortalama z-Skoru Değerleri

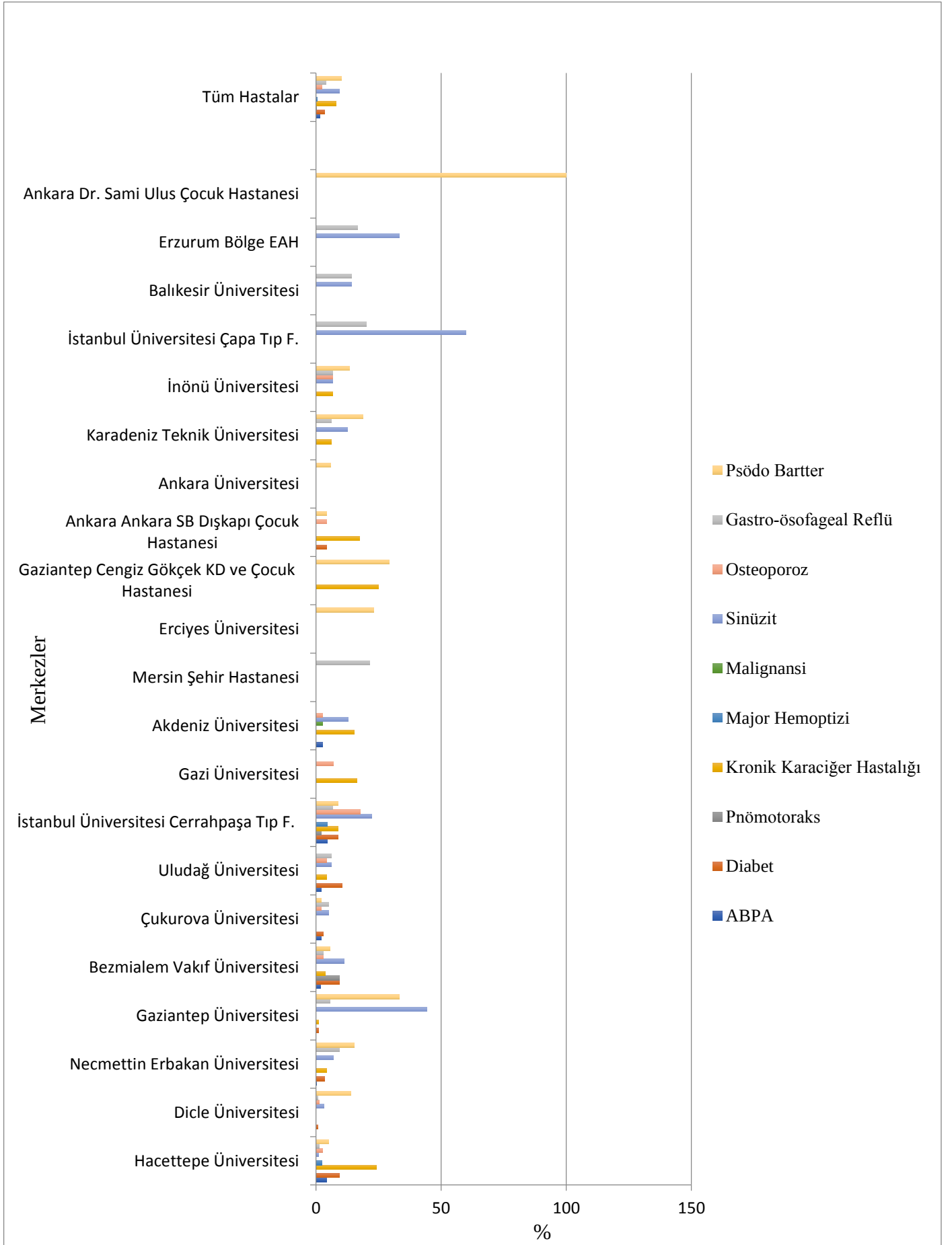
	0-4 yaş	5-9 yaş	10-14 yaş	15-19 yaş	20-24 yaş	25-29 yaş	30-34 yaş	35-39 yaş	40-44 yaş
Hacettepe Üniversitesi	-0,43	0,11	-0,43	-0,57	-0,72	-0,73	-0,89	-0,74	-0,29
Dicle Üniversitesi	-0,64	-0,65	-0,51	-1,07	-2,03	-1,05	0,29		
Necmettin Erbakan Üniversitesi	-0,43	-0,73	-0,75	-0,51	-0,37	0,11			-0,75
Gaziantep Üniversitesi	0,64	-0,27	-0,62	-0,57	0,68				
Bezmialem Vakıf Üniversitesi	-0,07	0,00	-0,62	0,19					
Çukurova Üniversitesi	-0,47	-0,35	-1,87	-0,92	-1,58				
Uludağ Üniversitesi	-0,30	-0,03	-1,01	-0,40					
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	-0,15	-0,58	-0,97	-1,35	-2,42				
Gazi Üniversitesi	-0,60	-0,67	-0,90	-1,06	0,24				-0,79
Akdeniz Üniversitesi	0,16	-0,36	-0,71	-1,69					
Mersin Şehir Hastanesi	-0,25	-0,03	-0,65	-2,00					
Erciyes Üniversitesi	-0,15	-0,38							
Gaziantep Cengiz Gökçek KD ve Çocuk Hastanesi	-1,40	-0,19	-1,05	-1,92					
Ankara SB Dışkapı Çocuk Hastanesi	0,01	-1,19	-0,57	-0,83	0,99				
Ankara Üniversitesi	0,63	-0,33	-0,33	-0,74	-0,10				
Celal Bayar Üniversitesi	-0,59	-1,10	-0,82	-0,58					
İnönü Üniversitesi	-0,33	0,37	-0,66	-0,04					
Karadeniz Teknik Üniversitesi	3,31	-0,76		-0,91					
İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp F.		0,86	0,05	-0,92					
Balıkesir Üniversitesi	0,12	0,22	-0,29						
Erzurum Bölge EAH	-0,92	-0,26	-1,23						
Tüm Hastalar	-0,25	-0,29	-0,62	-0,76	-0,65	-0,68	-0,70	-0,74	-0,61

Grafik 22: Yaş Gruplarına Göre Vücut Kitle İndeksi z-Skoru Ortalamaları Dağılımı

Tablo 15: Merkezlere Göre Hastalarda Gelişen Komplikasyon Oranları

Merkezlere	ABPA (%)	Diyabet (%)	Pnömotoraks (%)	Kronik Karaciğer Hastalığı (%)	Major Hemoptizi (%)	Malignansi (%)	Sinüzit (%)	Osteoporoz (%)	Gastro-Özefageal Reflü (%)	Psödo Bartter Sendromu (%)
Hacettepe Üniversitesi	9 (4,16)	20 (9,25)	0 (0)	52 (24,07)	5 (2,31)	0 (0)	2 (0,92)	6 (2,77)	3 (1,38)	11 (5,09)
Dicle Üniversitesi	0 (0)	1 (0,63)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	5 (3,18)	2 (1,27)	1 (0,63)	22 (14,01)
Necmettin Erbakan Üniversitesi	2 (0,17)	4 (3,41)	0 (0)	5 (4,27)	0 (0)	0 (0)	8 (6,83)	0 (0)	11 (9,40)	18 (15,38)
Gaziantep Üniversitesi	0 (0)	1 (0,92)	0 (0)	1 (0,92)	0 (0)	0 (0)	48 (44,44)	0 (0)	6 (5,55)	36 (33,33)
Bezmiâlem Vakıf Üniversitesi	2 (1,88)	1 (9,43)	1 (9,43)	4 (3,77)	0 (0)	0 (0)	12 (11,32)	3 (2,83)	3 (2,83)	6 (5,66)
Çukurova Üniversitesi	2 (1,98)	3 (2,97)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	5 (4,95)	2 (1,98)	5 (4,95)	2 (1,98)
Uludağ Üniversitesi	1 (2,08)	5 (10,41)	0 (0)	2 (4,16)	0 (0)	0 (0)	3 (6,25)	2 (4,16)	3 (6,25)	0 (0)
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	2 (4,44)	4 (8,88)	1 (2,22)	4 (8,88)	2 (4,44)	0 (0)	10 (22,22)	8 (17,77)	3 (6,66)	4 (8,88)
Gazi Üniversitesi	0 (0)	0 (0)	0 (0)	7 (16,27)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	3 (6,97)	0 (0)	0 (0)
Akdeniz Üniversitesi	1 (2,56)	0 (0)	0 (0)	6 (15,38)	0 (0)	1 (2,56)	5 (12,82)	1 (2,56)	0 (0)	0 (0)
Mersin Şehir Hastanesi	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	6 (21,42)	0 (0)
Erciyes Üniversitesi	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	6 (23,07)
Gaziantep Cengiz Gökçek KD ve Çocuk Hastanesi	0 (0)	0 (0)	0 (0)	6 (25)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	7 (29,16)
Ankara SB Dışkapı Çocuk Hastanesi	0 (0)	1 (4,34)	0 (0)	4 (17,39)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (4,34)	0 (0)	1 (4,34)
Ankara Üniversitesi	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (5,8)
Karadeniz Teknik Üniversitesi	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (6,25)	0 (0)	0 (0)	2 (12,5)	0 (0)	1 (6,25)	3 (18,75)
İnönü Üniversitesi	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (6,66)	0 (0)	0 (0)	1 (6,66)	1 (6,66)	1 (6,66)	2 (13,33)
İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp F.	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	6 (60)	0 (0)	2 (20)	0 (0)
Balıkesir Üniversitesi	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (14,28)	0 (0)	1 (14,28)	0 (0)
Erzurum Bölge EAH	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	2 (33,33)	0 (0)	1 (16,66)	0 (0)
Ankara Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (100)
Toplam	19 (1,62)	40 (3,41)	2 (0,17)	93 (7,94)	7 (0,59)	1 (0,08)	110 (9,40)	29 (2,47)	47 (4,01)	120 (10,25)

Grafik 23: Merkezlere Göre Hastalarda Gelişen Komplikasyon Oranları



Tablo 16: Merkezlere Göre Hastalara Uygulanan Solunum Sistemi Tedavileri

Merkezlere	İnhale Antibiyotik (%)	rhDNaz (%)	Hipertonik Salın Devamlı (>3ay) (%)	İnhale Mannitol (>3ay) (%)	İnhale Bronkodilatör Devamlı (>3ay) (%)	İnhale Steroid (%)	İnhale Steroid ve LABA (%)	Oral Steroid (%)	Makrolid Devamlı (>3ay) (%)	Oksijen Tedavisi (%)	Noninvazif Mekanik Ventilasyon (%)
Hacettepe Üniversitesi	60 (27,77)	199 (92,12)	0 (0)	2 (0,92)	19 (8,79)	15 (6,94)	10 (4,62)	5 (2,31)	1 (0,46)	5 (2,31)	3 (1,38)
Dicle Üniversitesi	14 (8,91)	150 (95,54)	11 (7)	0 (0)	8 (5,09)	6 (3,82)	2 (1,27)	0 (0)	3 (1,91)	2 (1,27)	1 (0,63)
Necmettin Erbakan Üniversitesi	12 (10,25)	99 (84,61)	12 (10,25)	23 (19,65)	36 (30,76)	32 (27,35)	1 (0,85)	1 (0,85)	1 (0,85)	5 (4,27)	2 (1,70)
Gaziantep Üniversitesi	14 (12,96)	64 (59,25)	1 (0,92)	1 (0,92)	45 (41,66)	39 (36,11)	12 (11,11)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Bezmialem Vakıf Üniversitesi	20 (18,86)	104 (98,11)	34 (32,07)	0 (0)	35 (33,01)	9 (8,49)	3 (2,83)	2 (1,88)	29 (27,35)	4 (3,77)	8 (7,54)
Çukurova Üniversitesi	17 (16,83)	100 (99)	10 (9,90)	11 (10,89)	16 (15,84)	32 (31,68)	6 (5,94)	1 (0,99)	13 (12,87)	3 (2,97)	2 (1,98)
Uludağ Üniversitesi	9 (18,75)	42 (87,5)	0 (0)	0 (0)	29 (60,41)	29 (60,41)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	14 (31,11)	42 (93,33)	2 (4,44)	6 (13,33)	14 (31,11)	13 (28,88)	4 (8,88)	2 (4,44)	14 (31,11)	7 (15,55)	11 (24,44)
Gazi Üniversitesi	2 (4,65)	43 (100)	1 (2,32)	6 (13,95)	5 (11,62)	0 (0)	0 (0)	1 (2,32)	5 (11,62)	5 (11,62)	0 (0)
Akdeniz Üniversitesi	10 (25,64)	37 (94,87)	3 (7,69)	10 (25,64)	7 (17,94)	10 (25,64)	8 (20,51)	1 (2,56)	3 (7,69)	0 (0)	0 (0)
Mersin Şehir Hastanesi	3 (10,71)	20 (71,42)	14 (50)	0 (0)	16 (57,14)	2 (7,14)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	2 (7,14)	1 (3,57)
Erciyes Üniversitesi	0 (0)	8 (30,76)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Gaziantep Cengiz Gökçek KD ve Çocuk Hastanesi	1 (4,16)	18 (75)	1 (4,16)	0 (0)	2 (8,32)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (4,16)	0 (0)	0 (0)
Ankara SB Dışkapı Çocuk Hastanesi	4 (17,39)	18 (78,26)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (4,34)	1 (4,34)	1 (4,34)
Ankara Üniversitesi	1 (5,88)	13 (76,47)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Celal Bayar Üniversitesi	0 (0)	15 (93,75)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	3 (18,75)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Karadeniz Teknik Üniversitesi	2 (12,5)	9 (56,25)	0 (0)	0 (0)	2 (12,5)	1 (6,25)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
İnönü Üniversitesi	2 (13,33)	13 (86,66)	0 (0)	0 (0)	2 (13,33)	3 (20)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (6,66)	1 (6,66)
İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp F.	0 (0)	10 (100)	5 (50)	0 (0)	5 (50)	6 (60)	2 (20)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (10)
Balıkesir Üniversitesi	1 (14,28)	6 (85,71)	0 (0)	0 (0)	4 (57,14)	4 (57,14)	0 (0)	0 (0)	3 (42,85)	0 (0)	0 (0)
Erzurum Bölge EAH	0 (0)	4 (66,66)	0 (0)	0 (0)	3 (50)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Ondokuz Mayıs Üniversitesi	0 (0)	1 (100)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Toplam	186 (15,89)	1015 (86,75)	94 (8,03)	59 (5,04)	248 (21,19)	204 (17,43)	48 (4,1)	13 (1,11)	74 (6,32)	35 (2,99)	31 (2,65)

Tablo 17: Merkezlere Göre Hastalara Uygulanan Diğer Tedaviler

Merkezler	Pankreatik Enzim (%)	Urso-deoksikolik asit (%)	Proton pompa inhibitörü (%)	Enteral destek ürünleri (%)	Gastrotomi (%)	Multivitamin (%)	Kalsiyum desteği (%)	Bifosfonat (%)	İnsülin (%)	KFTR modifiye ediciler (%)
Hacettepe Üniversitesi	206 (95,37)	57 (26,38)	23 (10,64)	126 (58,33)	0 (0)	202 (93,51)	13 (6,01)	3 (1,38)	10 (4,62)	0 (0)
Dicle Üniversitesi	148 (94,26)	9 (5,73)	3 (1,91)	126 (80,25)	0 (0)	134 (85,35)	11 (7,00)	0 (0)	1 (0,63)	0 (0)
Necmettin Erbakan Üniversitesi	103 (88,03)	24 (20,51)	14 (11,96)	80 (68,37)	0 (0)	97 (82,90)	13 (11,11)	0 (0)	3 (2,56)	0 (0)
Gaziantep Üniversitesi	72 (66,66)	4 (3,70)	6 (5,55)	66 (61,11)	0 (0)	74 (68,51)	9 (8,33)	1 (0,92)	1 (0,92)	0 (0)
Bezmialem Vakıf Üniversitesi	91 (85,84)	12 (11,32)	6 (5,66)	58 (54,71)	3 (2,83)	100 (94,33)	3 (2,83)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Çukurova Üniversitesi	95 (94,05)	1 (0,99)	22 (21,78)	47 (46,53)	1 (0,99)	90 (89,10)	5 (4,95)	0 (0)	3 (2,97)	0 (0)
Uludağ Üniversitesi	38 (79,16)	11 (22,91)	20 (41,66)	13 (27,08)	0 (0)	14 (29,16)	1 (2,08)	0 (0)	3 (6,25)	0 (0)
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	39 (86,66)	11 (24,44)	15 (33,33)	41 (91,11)	0 (0)	31 (68,88)	5 (11,11)	2 (4,44)	4 (8,88)	0 (0)
Gazi Üniversitesi	43 (100)	37 (86,04)	18 (41,86)	8 (18,60)	1 (2,32)	42 (97,67)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Akdeniz Üniversitesi	33 (84,61)	5 (12,82)	0 (0)	1 (2,56)	0 (0)	33 (84,61)	1 (2,56)	1 (2,56)	0 (0)	0 (0)
Mersin Şehir Hastanesi	14 (50)	0 (0)	3 (10,71)	18 (64,28)	0 (0)	22 (78,57)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Erciyes Üniversitesi	26 (100)	0 (0)	0 (0)	19 (73,07)	0 (0)	26 (100)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Gaziantep Cengiz Gökçek KD ve Çocuk Hastanesi	23 (95,83)	6 (25)	1 (4,16)	16 (66,66)	0 (0)	24 (100)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Ankara SB Dışkapı Çocuk Hastanesi	20 (86,95)	8 (34,78)	1 (4,34)	4 (17,39)	0 (0)	23 (100)	1 (4,34)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Ankara Üniversitesi	10 (58,82)	2 (11,76)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	12 (70,58)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Celal Bayar Üniversitesi	14 (87,50)	2 (12,50)	4 (25)	8 (50)	0 (0)	9 (56,25)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Karadeniz Teknik Üniversitesi	14 (87,50)	1 (6,25)	1 (6,25)	14 (87,50)	0 (0)	10 (62,50)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
İnönü Üniversitesi	14 (93,33)	0 (0)	1 (6,66)	0 (0)	0 (0)	7 (46,66)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp F.	9 (90)	0 (0)	2 (20)	1 (10)	0 (0)	8 (80)	1 (10)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Balıkesir Üniversitesi	6 (85,71)	0 (0)	1 (14,28)	0 (0)	0 (0)	7 (100)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Erzurum Bölge EAH	3 (50)	0 (0)	0 (0)	3 (50)	0 (0)	5 (83,33)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Ankara Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi	1 (100)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (100)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Ondokuz Mayıs Üniversitesi	1 (100)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (100)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Toplam	1023 (87,43)	190 (16,24)	141 (12,05)	649 (55,47)	5 (0,43)	972 (83,08)	63 (5,38)	7 (0,6)	25 (2,14)	0 (0)

Tablo 18: Merkezlere Göre Hasta Takip Verisi

Merkez Adı	Yaşayan hasta (%)	Ölen Hasta (%)	Takipten Çıkan Hasta (%)	Bilinmiyor (%)	Merkez Toplamı (%)
Hacettepe Üniversitesi	213 (98,61%)	3 (1,39%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	216 (100,00%)
Dicle Üniversitesi	153 (97,45%)	2 (1,27%)	2 (1,27%)	0 (0,00%)	157 (100,00%)
Necmettin Erbakan Üniversitesi	114 (97,44%)	1 (0,85%)	2 (1,71%)	0 (0,00%)	117 (100,00%)
Bezmialem Vakıf Üniversitesi	104 (98,11%)	2 (1,89%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	106 (100,00%)
Çukurova Üniversitesi	94 (93,07%)	2 (1,98%)	5 (4,95%)	0 (0,00%)	101 (100,00%)
Gaziantep Üniversitesi	73 (67,59%)	0 (0,00%)	33 (30,56%)	2 (1,85%)	108 (100,00%)
Uludağ Üniversitesi	48 (100,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	48 (100,00%)
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp F.	43 (95,56%)	1 (2,22%)	0 (0,00%)	1 (2,22%)	45 (100,00%)
Gazi Üniversitesi	40 (93,02%)	3 (6,98%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	43 (100,00%)
Akdeniz Üniversitesi	39 (100,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	39 (100,00%)
Mersin Şehir Hastanesi	26 (92,86%)	1 (3,57%)	1 (3,57%)	0 (0,00%)	28 (100,00%)
Erciyes Üniversitesi	26 (100,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	26 (100,00%)
Gaziantep Cengiz Gökçek KD ve Çocuk Hastanesi	24 (100,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	24 (100,00%)
Ankara SB Dışkapı Çocuk Hastanesi	23 (100,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	23 (100,00%)
Ankara Üniversitesi	17 (100,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	17 (100,00%)
Celal Bayar Üniversitesi	16 (100,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	16 (100,00%)
Karadeniz Teknik Üniversitesi	15 (93,75%)	0 (0,00%)	1 (6,25%)	0 (0,00%)	16 (100,00%)
İnönü Üniversitesi	15 (100,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	15 (100,00%)
İstanbul Üniversitesi Çapa Tıp F.	10 (100,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	10 (100,00%)
Balıkesir Üniversitesi	7 (100,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	7 (100,00%)
Erzurum Bölge E. A. H.	6 (100,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	6 (100,00%)
Ankara Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi	1 (100,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	1 (100,00%)
Ondokuz Mayıs Üniversitesi	1 (100,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	0 (0,00%)	1 (100,00%)
Toplam	1108 (94,70%)	15 (1,28%)	44 (3,76%)	3 (0,26%)	1170 (100,00%)

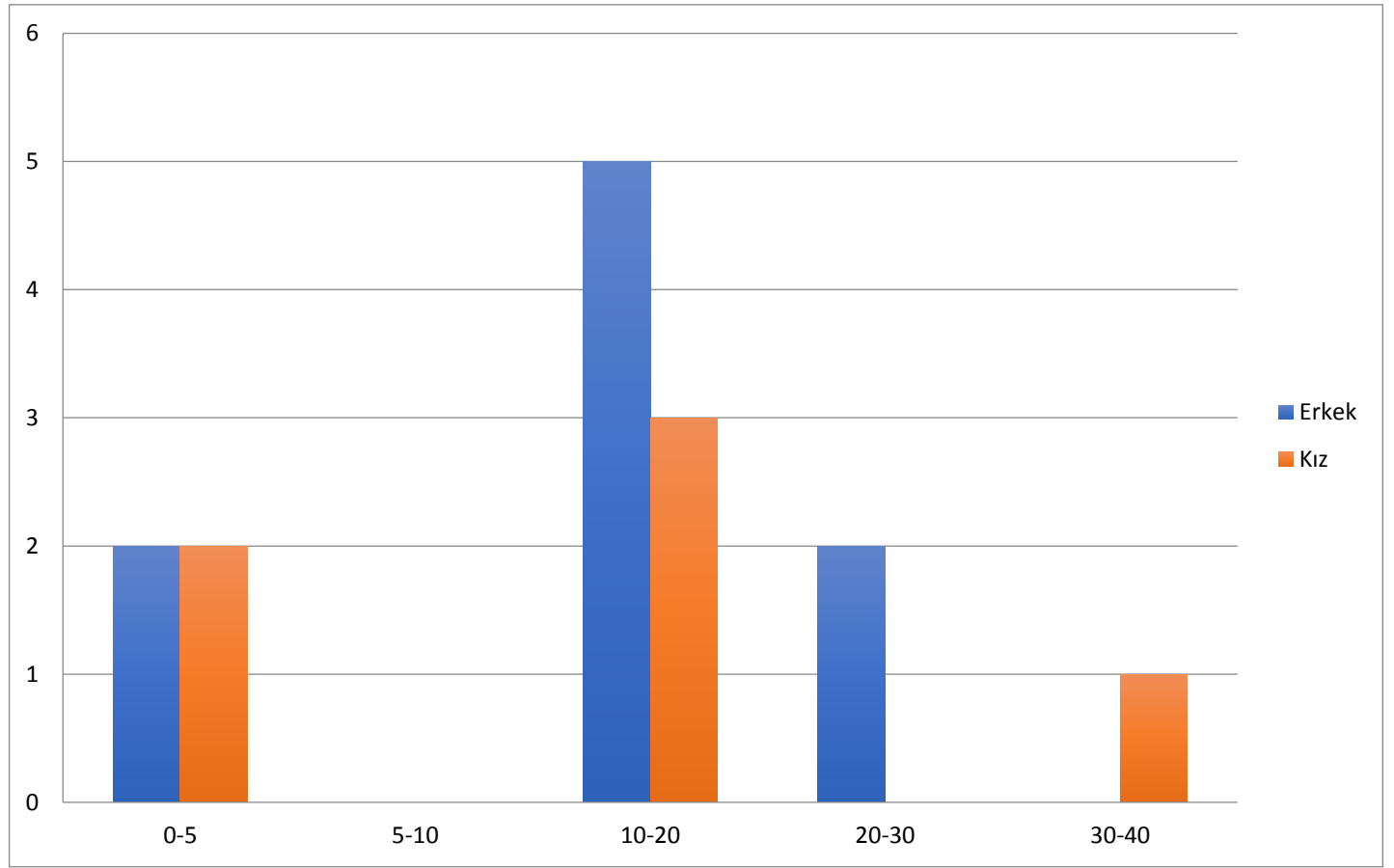
Tablo 19: Hastaların Ölüm Nedenlerine Göre Dağılımı

Ölüm Nedeni	Ölen Hasta Sayısı
Solunum Yetmezliği	12
Karaciğer Yetmezliği	1
Bilinmiyor	2
TOPLAM	15

Tablo 20: Ölen hastaların Yaş ve Cinsiyet Dağılımları

Son Yaş	Erkek	Kız	Ölen Hasta Sayısı	Ölen Hasta Yüzdesi (Tüm Hastaların)
0	1	0	1	0,09
1	1	0	1	0,09
2	0	1	1	0,09
4	0	1	1	0,09
10	0	1	1	0,09
11	1	0	1	0,09
12	1	1	2	0,17
14	2	0	2	0,17
16	1	0	1	0,09
18	0	1	1	0,09
22	1	0	1	0,09
29	1	0	1	0,09
34	0	1	1	0,09
Toplam	9	6	15	1,28

Grafik 24: 2017 Yılında Ölen Hastaların Yaş ve Cinsiyet Dağılımları



KATKIDA BULUNANLAR



Koşulsuz destekleri için **Roche Müstahzarları Sanayi A.Ş.**'ye teşekkür ederiz.