



ULUSAL KİSTİK FİBROZİS KAYIT SİSTEMİ (UKKS) 2021 YILI VERİLERİ - ÖZET RAPOR

ÖNSÖZ

Bu raporda, 2021 yılında Türkiye’de izlenen kistik fibrozisli (KF) hastalarımızın KF hastalığı ile ilgili özelliklerini sizlere özet rapor halinde sunuyoruz.

“Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Derneği” tarafından kurulan “Ulusal Kistik Fibrozis Hasta Kayıt Sistemi” (UKKS), ülkemizdeki çeşitli merkezlerde takip edilen KF hastalarının hastalık ile ilgili bilgilerini yıllık olarak kaydetmektedir. Bu bilgiler, KF hastalığını daha iyi anlamamıza, hastalarımızın hastalık ile ilgili özellikleri, hayat kaliteleri ve hastalığın doğal seyirleri ile ilgili daha çok bilgiye sahip olmamıza, eski bilgilerimiz ile karşılaştırmamıza, zaman içinde değişen sayıları görmemize ve ülkemizdeki özel veya önleyici tedavi yöntemlerinden faydalanacak hastaları belirlemeye faydalı olmaktadır.

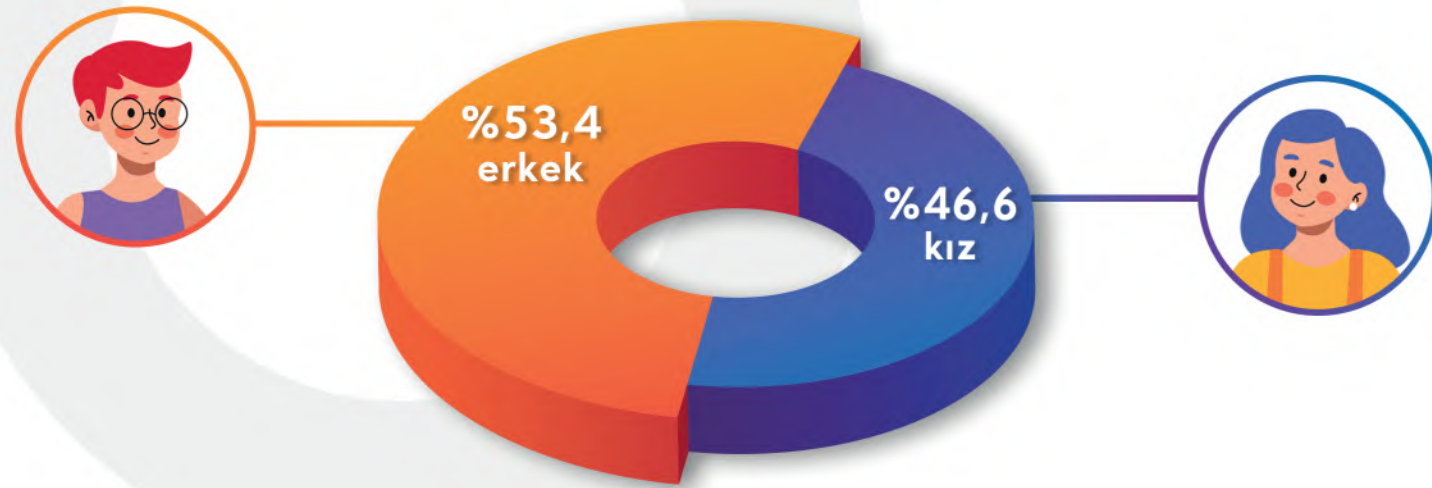
UKKS hakkında daha detaylı bilgiye <https://www.kistikfibrozisturkiye.org/hasta-kayit-sistemi/> adresindeki web sitemizden ulaşabilirsiniz.

2021 yılına ait detaylı raporumuz <https://www.kistikfibrozisturkiye.org/wp-content/uploads/2022/11/UKKS-2021-raporu-2.pdf> adresinde bulunmaktadır.

1. HASTA SAYISI VE DAĞILIMI

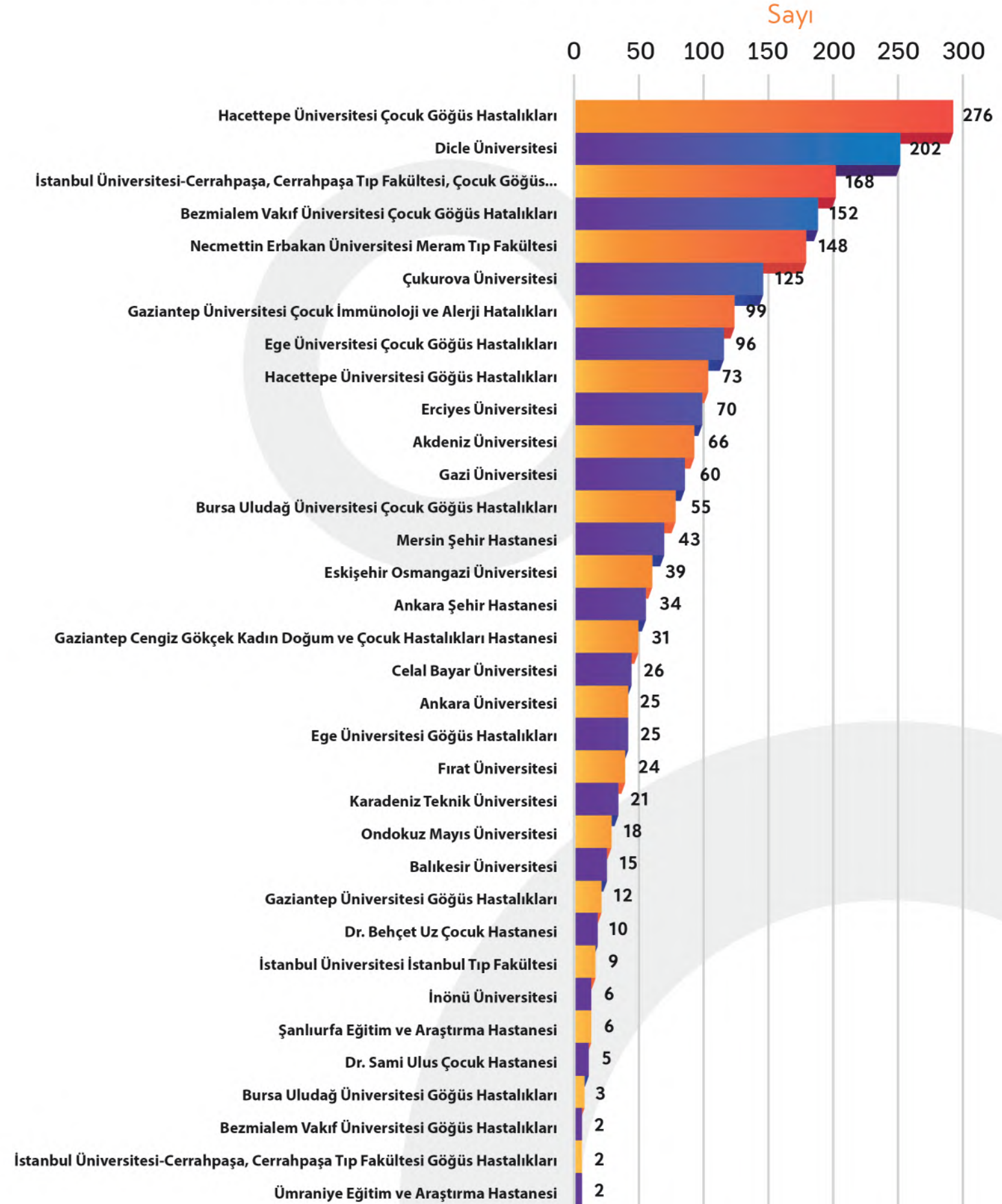


Ülkemizde 2021 yılında UKKS'ye kayıtlı 34 merkezden 1,948 KF hastası bulunmaktadır.



UKKS'ye kayıtlı hastaların %53,4'ü erkek, %46,6'i kız cinsiyettedir.

Merkeze göre kayıtlı hasta sayıları



Hastalarının genotiplendirme sonuçları

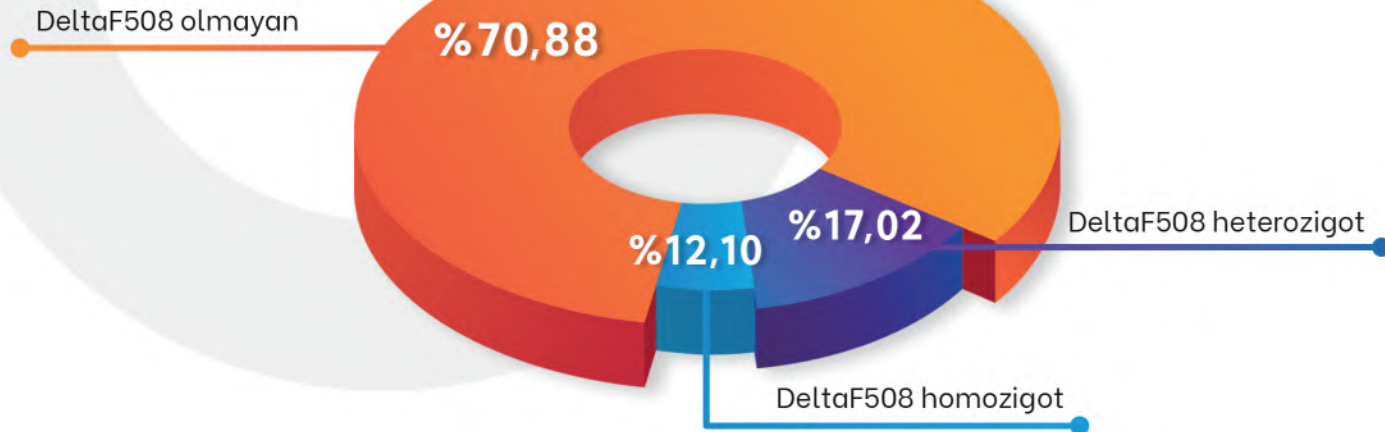
Genotiplendirme (Mutasyon testi)
yapılan hastalar (%95,48)

İki mutasyonu bilinen
hastalar (%78,87)

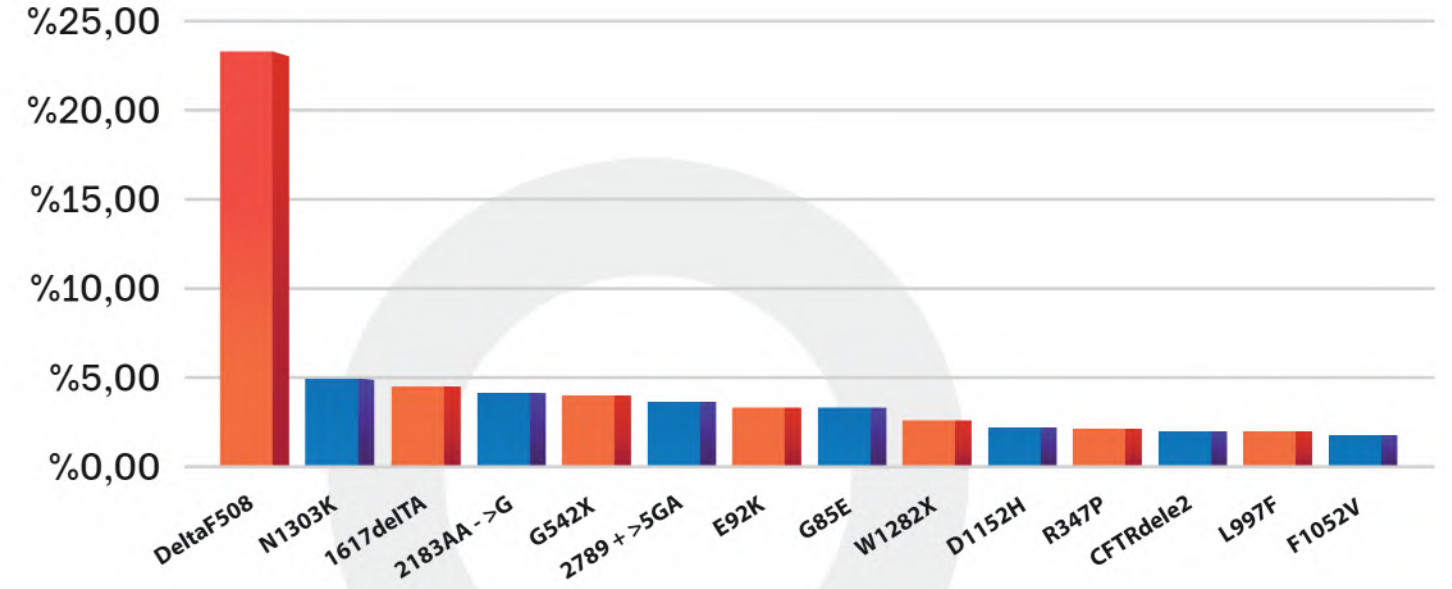
Mutasyonu bilinmeyen
hastalar (%10,27)

Tek mutasyonu bilinen
hastalar (%10,86)

Mutasyon dağılımı



Genotiplendirmede en sık görülen mutasyonlar



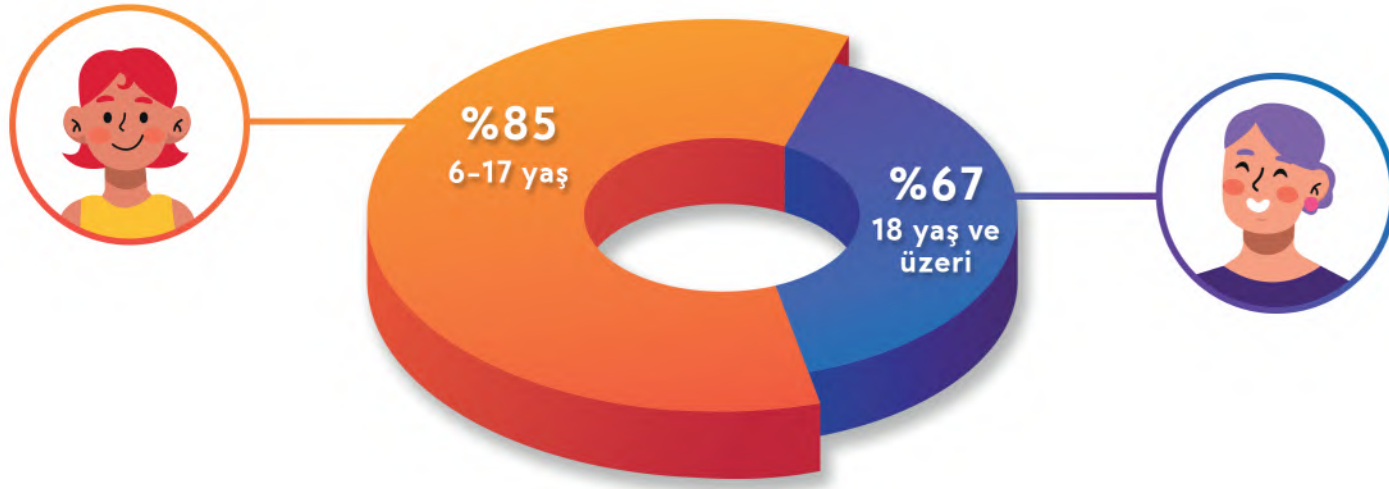
3. SOLUNUM FONKSİYONLARI

- KF'te akciğer tutulumu hastalığın klinik ağırlığını, yaşam süresi ve kalitesini belirleyen en önemli faktördür, bu nedenle solunum fonksiyonlarının yakın izlemi önemlidir.
- Solunum fonksiyon testleri 6 yaş üzeri hastalarda uygulanabilmekte ve FEV1 ölçümü ile değerlendirilmektedir.

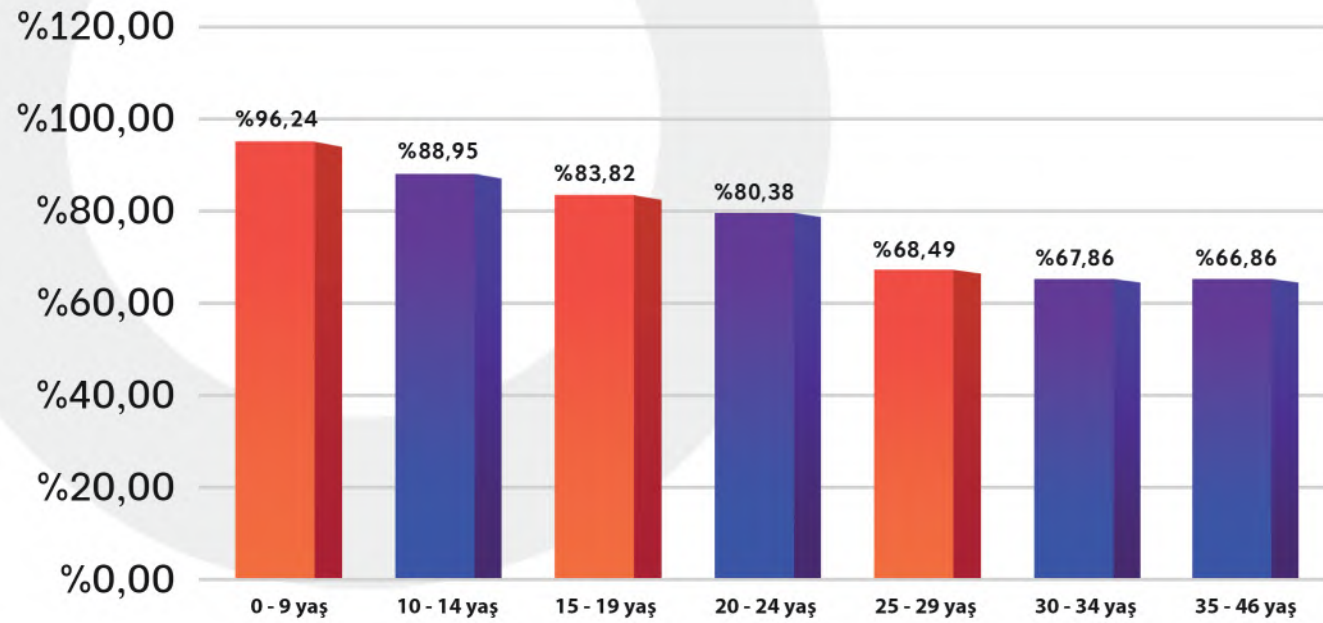
Akciğer hastalığının şiddeti, FEV1 yüzdesi değerlerine göre belirlenir:

- Normal: %80 ve üzeri
- Hafif hastalık: %60-79
- Orta hastalık: %40-59
- Ağır hastalık: %39 ve altı

Hastaların ortanca FEV1 yüzdeleri



Yaş dağılımına göre hastaların ortanca FEV1 yüzdeleri



BESLENME

• KF hastalarının %85'inde pankreas salgılarının (enzimlerinin) hastalık nedeni ile salınamaması veya kanallardaki tıkanıklıklar nedeni ile bağırsaklara akamaması sonucunda sindirim problemleri görülür.

• KF hastalarında karbonhidrat, protein ve yağ sindirimi sağlanamadığından bol miktarda, cıvık-yağlı, açık renkli, pis kokulu ve çok sayıda dışkılama olur, karın şişliği ve gaz oluşur, tedavi edilmezse, bireyler yeteri kadar kilo alamaz ve büyümede ve gelişmede gerilik olur.

• KF'te iyi beslenme, solunum fonksiyonlarının korunması açısından önemlidir.

• Beslenmenin izlenmesinde vücut kitle indeksi, boy ve vücut ağırlığı z skorları kullanılmaktadır. Bu değerlerin düşüklüğü bireyin beslenme durumunun yetersiz olduğunu göstermektedir.

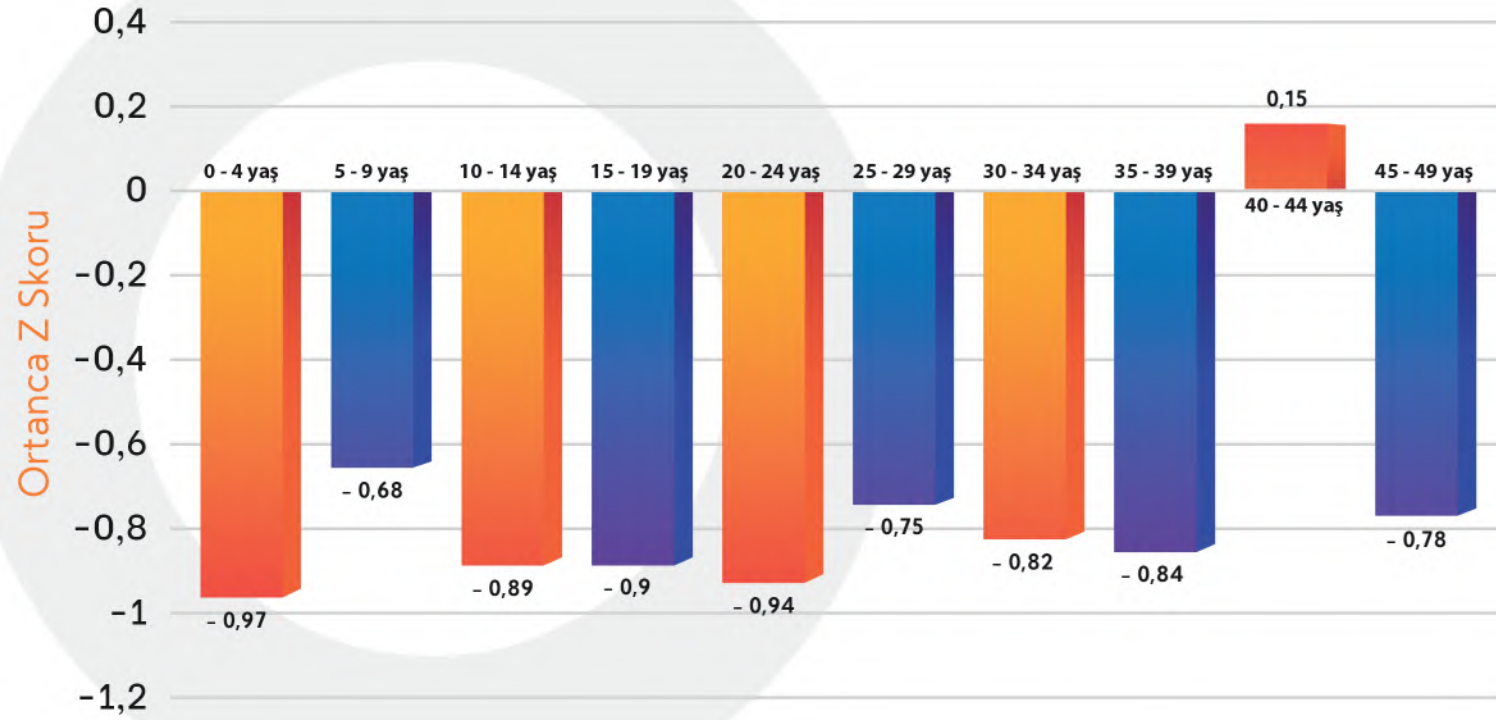
• Z skoru, bir değer benzer yaş ve cinsiyetteki sağlıklı kişilere göre ne kadar farklılık gösterdiğini belirten bir skordur. Farklı yaş gruplarındaki çocuklar için standart değerler değişkenlik gösterdiğinden büyümenin değerlendirilmesinde z skorları kullanılmaktadır. Bu skorun sıfırın altında kalması benzer yaş ve cinsiyetteki kişilere göre düşük olduğu anlamına gelmektedir.

• Hastalarımızın boy ve vücut ağırlığı z skorlarının düşük olması büyüme ve beslenme durumlarının yeterli olmadığına önemli bir göstergesidir.

a. Vücut ağırlığı



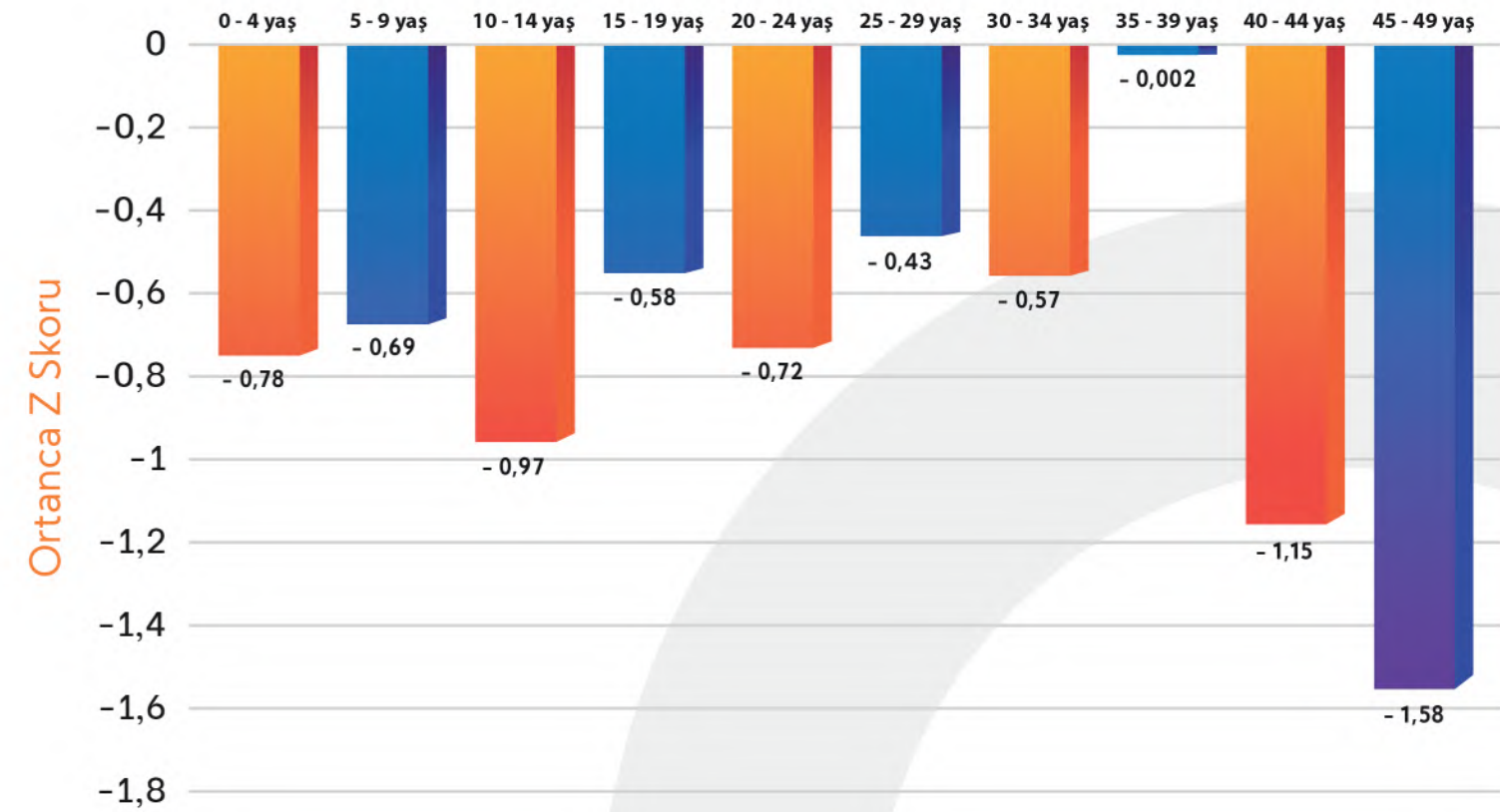
Vücut ağırlığı ortanca Z skoru dağılımı



b. Boy



Boy ortanca Z skoru dağılımı



c. Vücut kitle indeksi (VKİ):

• VKİ vücut ağırlığının boyun karesine bölünmesi ile hesaplanır.
 $VKİ = \text{Vücut Ağırlığı (kg)} / \text{Boy uzunluğunun karesi (m}^2\text{)}$

• VKİ değerlendirilmesi:

2-18 yaş aralığında: z skorları daha sık kullanılır.

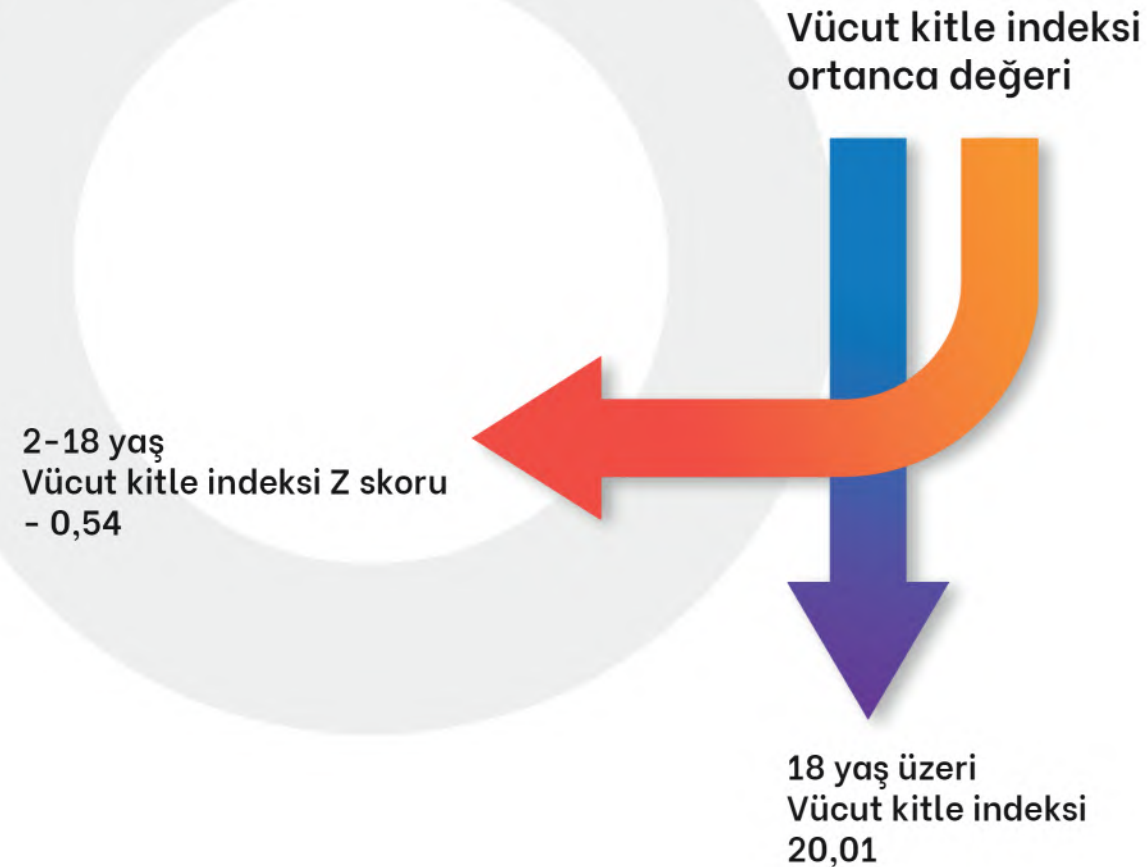
18 yaş üzerinde: VKİ'nin formülle hesaplanan değeri kullanılır:

Düşük: 18,5 ve altında

Normal: 18,5-24,9

Yüksek: 25 ve üzeri olması

• 2-18 yaş arasındaki hastalarımızın VKİ z skorunun düşük olması, 18 yaş ve üzerindeki hastalarımızın VKİ değerlerinin düşük olması hastalarımızın büyüme ve beslenme durumlarının yeterli olmadığına önemli bir göstergesidir











MİKROBİYOLOJİ

• KF hastalarının akciğerlerindeki koyu salgılar solunum yollarını tıkar ve akciğerlerin havalanması bozulur. Bu ortama bazı mikroplar kolayca yerleşir ve küçük yaşlardan itibaren sık akciğer enfeksiyonları görülür.

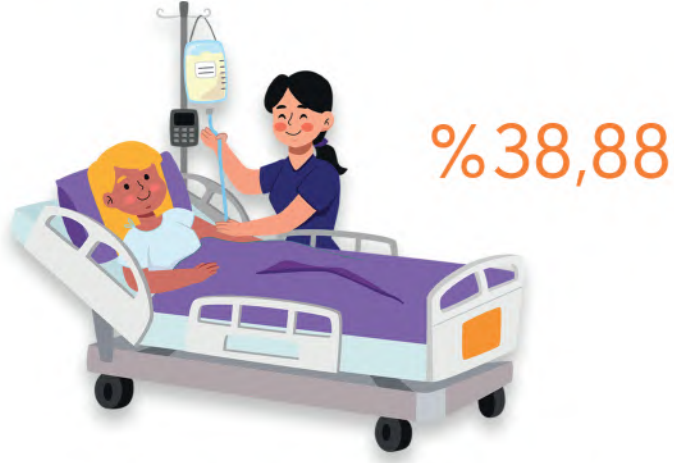
• KF'li bireylerin akciğerlerine en sık yerleşen mikroorganizmalar küçük yaşlarda *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, büyük yaşlarda *Pseudomonas aeruginosa*'dır. Özellikle *Pseudomonas*, akciğerlerde kronik (uzun süreli) enfeksiyonu neden olur ve devam eden akciğer hasarının en önemli nedenidir.

• KF'li bireyler arasında enfeksiyon bulaşı bilindiğinden, enfeksiyon kontrolü önemli bir konudur.

• KF'li bireylerde, ayrıca, *Burkholderia cepacia* kompleks, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Achromobacter xylosoxidans*, *Aspergillus* türleri, tüberküloz dışı mikobakteri ve solunum sistemi virüsleri de görülebilmektedir.

Bakteri	Enfeksiyon sıklığı
 Kronik Metisilin hassas <i>Staphylococcus aureus</i>	%17,45
 Kronik <i>Pseudomonas aeruginosa</i>	%16,17
 Metisilin dirençli <i>Staphylococcus aureus</i> (MRSA) enfeksiyonu	%9,8
 <i>Haemophilus influenzae</i>	%2,56
 <i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	%1,18
 <i>Achromobacter</i>	%0,82
 Kronik <i>Burkholderia cepacia</i> complex	%0,36
 Tüberküloz dışı mikobakteri	%0,92

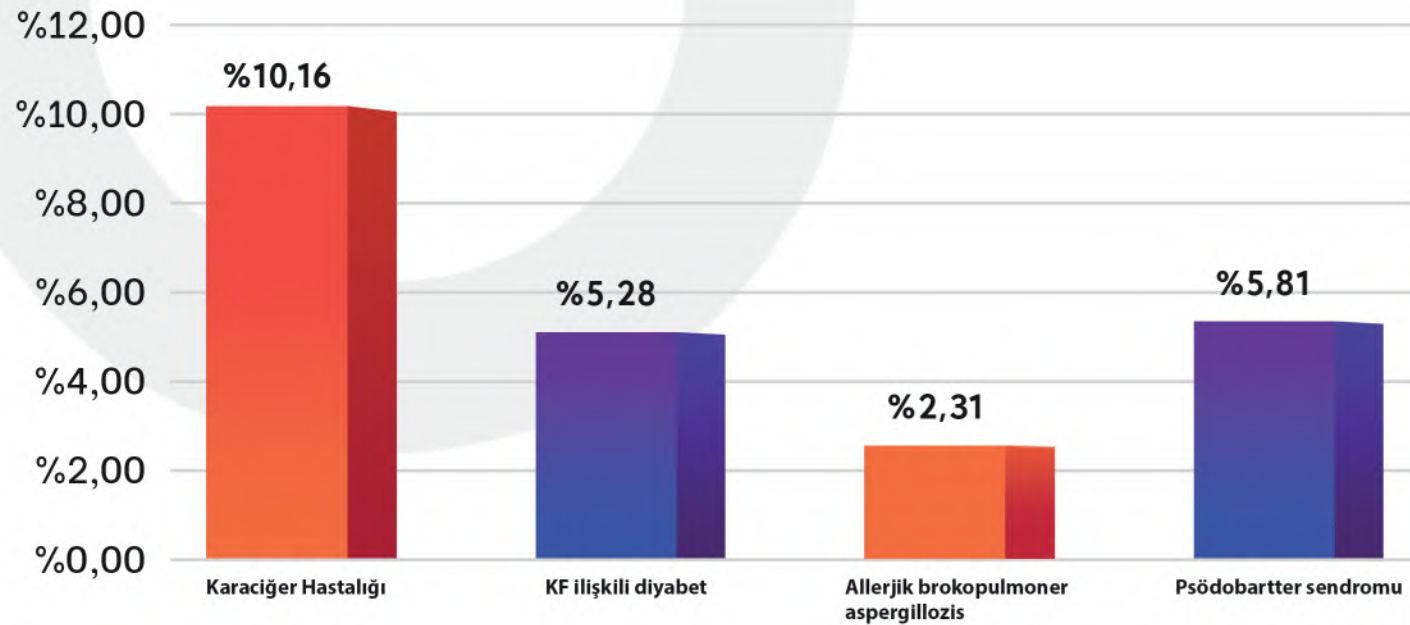
Hastaneye yatış:



En az 1 gün damardan antibiyotik almak için hastaneye yatan (KF nedeni) hastalar: %38,88.

Komplikasyonlar:

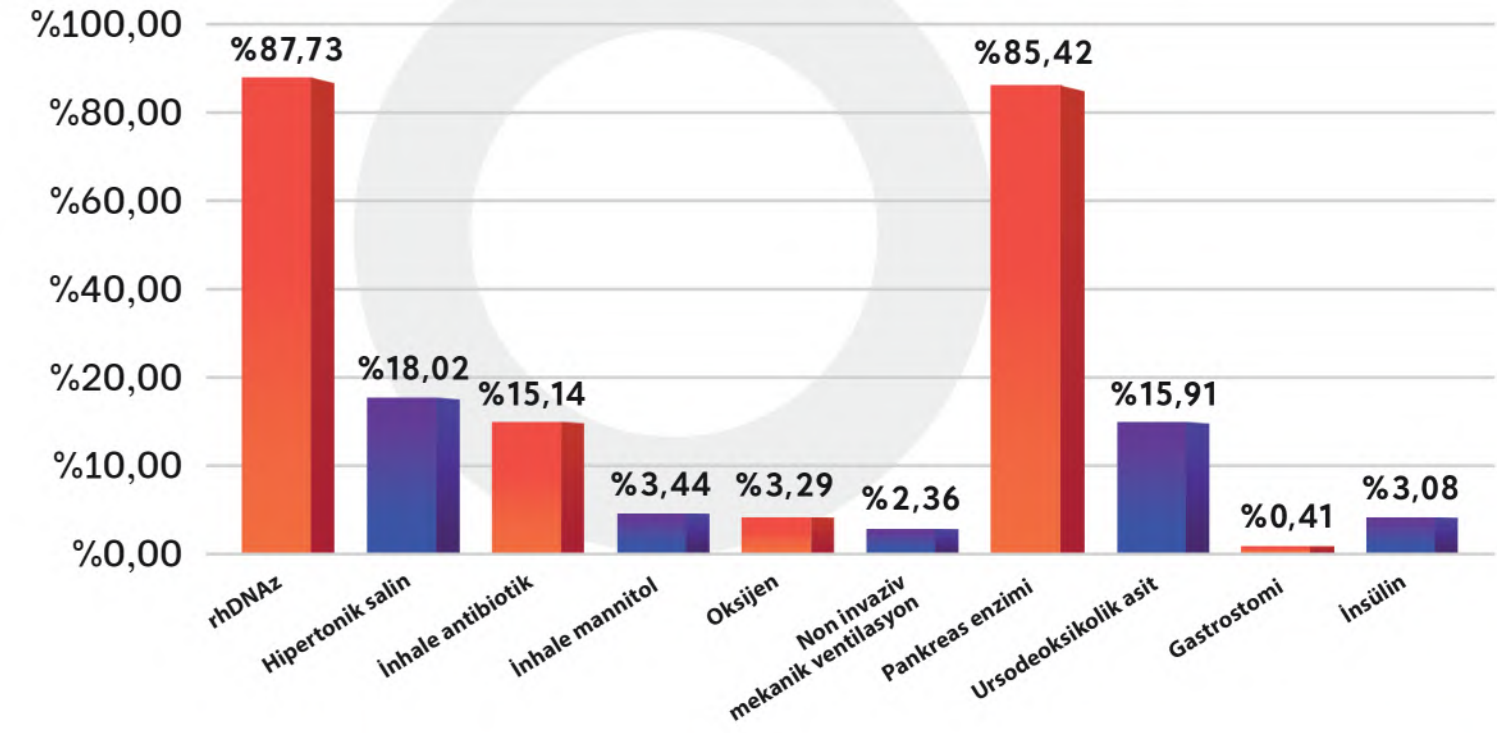
- KF’te akciğerler, pankreas, barsaklar, karaciğer, sinüsler ve üreme organları farklı derecelerde etkilenmektedir.
- KF hastalığına bağlı karaciğer hastalığı, diyabet, kemiklerde mineralizasyon bozuklukları (osteoporoz) ve Psödobartter sendromu (tuz kaybı) gibi komplikasyonlar görülebilir.



TEDAVİLER

- KF hastalığında tedaviler hastalığa bağlı şikayetleri azaltmaya, ortadan kaldırmaya ve komplikasyonları önlemeye yöneliktir.

Hastaların tedavi dağılımları



Modülatör tedavi kullanan hasta sayısı

Modulator ilaç	Hasta sayısı
Ivacaftor	3
Lumacaftor/Ivacaftor	2
Tezacaftor/Ivacaftor	6
Elexacaftor/ Tezacaftor/ Ivacaftor	24

NAKİL YAPILMIŞ HASTA SAYISI

• KF hastalığında ilerleyici solunum yetmezliđi ve son dönem akciđer hastalığı olan KF'li bireylerde akciđer nakli önerilmektedir.

• KF'te siroz gelişen hastalarda karaciđer nakli yapılır.

