

ORIGINAL ARTICLE

Akut pulmoner alevlenme döneminde olan kistik fibrozisli çocuklarda solunum fonksiyonlarının ve fonksiyonel kapasitenin incelenmesi

Investigation of pulmonary function and functional capacity in children with cystic fibrosis in acute pulmonary exacerbation period

Kübra KILIÇ¹, Naciye VARDAR-YAĞLI¹, Dilber ADEMİHAN-TURAL², Beste ÖZSEZEN³, Ebru YALÇIN³, Melda SAĞLAM¹, Ebru ÇALIK-KÜTÜKCÜ¹, Deniz İNAL-İNCE¹, Nagehan EMİRALİOĞLU³, Deniz DOĞRU³, Uğur ÖZÇELİK³, Nural KİPER³

Öz

Amaç: Kistik fibrozis (KF)'li hastalarda akut pulmoner alevlenme döneminde öksürük ve balgam miktarında artış, solunum fonksiyonlarında azalma görülebilmektedir. Bu çalışmanın amacı, akut pulmoner alevlenme döneminde olan KF'li çocuklarda solunum fonksiyonlarının ve fonksiyonel kapasitenin incelenmesidir.

Yöntem: Akut pulmoner alevlenme döneminde olan 18 KF'li çocuk hasta (yaş=12,94±2,57 yıl, 8 kız (%44,4), 10 erkek (%55,6)) çalışmaya alındı. Olguların fiziksel ve klinik özellikleri kaydedildi. Solunum fonksiyonları spirometre ile fonksiyonel kapasite ise 1-dakika otur kalk testi (OKT) ile değerlendirildi.

Bulgular: KF'li çocukların ortalama birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm (FEV₁) (%) değeri %58,50, zorlu vital kapasite (FVC) (%) değeri %65,22, tepe ekspiratuar akım hızı (PEF) (%) değeri %62,50 ve zorlu ekspirasyonun ortasındaki akım hızı (FEF₂₅₋₇₅) (%) değeri %39,77 olarak bulundu. Çocukların hastalık şiddeti sınıflandırmasına göre %77,7'si hafif obstrüktif akciğer hastalığına sahipti. KF'li çocuklar hastaneye yatış sırasında yapılan 1-dakika OKT'de ortalama 24,88 kez oturup kalktılar ve beklenen 1-dk OKT sayısının ortalama %41,87'sine ulaştılar. KF'li çocukların 1- dakika OKT sayısı ile FEV₁ (%) (r=-0,041; p=0,87), FVC (%) (r=-0,085; p=0,73), PEF (%) (r=-0,216; p=0,38) ve (FEF₂₅₋₇₅) (%) (r=-0,215; p=0,39) değeri arasında anlamlı bir ilişki bulunmadı.

Sonuç: Bu çalışmanın sonucunda akut pulmoner alevlenme döneminde olan KF'li çocukların fonksiyonel kapasitelerinin azaldığı belirlendi. Ayrıca çocukların büyük çoğunluğunda hafif şiddette obstrüktif akciğer hastalığının görüldüğü saptandı. Akut pulmoner alevlenme döneminde uygulanacak fizyoterapi ve rehabilitasyon programlarının solunum fonksiyonları ve fonksiyonel kapasiteye etkisi araştırılmalıdır.

Anahtar kelimeler: Kistik fibrozis, Egzersiz testi, Solunum fonksiyon testi, Egzersiz kapasitesi.

Abstract

Purpose: Patients with cystic fibrosis (CF) may have symptoms such as increased cough and sputum production, decreased pulmonary function in acute pulmonary exacerbation period. The purpose of this study was to assess pulmonary functions and functional capacity in children with CF during acute pulmonary exacerbation period.

Methods: Eighteen children with CF who had pulmonary exacerbation (age=12.94±2.57 years, 8 females (44.4%), 10 males (55.6%)) were reviewed. Patients' physical and clinical characteristics were recorded. Pulmonary functions were assessed by using spirometry. Functional capacity was evaluated by 1-minute sit to stand test (STST).

Results: The mean forced expiratory volume in 1 second (FEV₁) (%) was 58.50%, forced vital capacity (FVC) (%) was 65.22%, peak expiratory flow (PEF) (%) was 62.50% and forced mid-expiratory flow (FEF₂₅₋₇₅) (%) was 39.77% in children with CF. According to the disease severity classification, 77.7% had mild obstructive lung disease. Children with CF were performed 24.88 times sit to stand repetitions during the test. They reached 41.87% of their predicted STST repetition. No significant correlation was found between the STST repetition and FEV₁ (%) (r=-0.041; p=0.87), FVC (%) (r=-0.085; p=0.73), PEF (%) (r=-0.216; p=0.38) and FEF₂₅₋₇₅ (%) (r=-0.215; p=0.39) in children with CF.

Conclusion: All children with CF in acute pulmonary exacerbation period had decreased functional capacity. In addition, mild obstructive lung disease was found in the majority of children. The effects of physiotherapy and rehabilitation programs during the acute pulmonary exacerbation period on lung function and functional capacity should be investigated.

Keywords: Cystic fibrosis, Exercise test, Pulmonary function test, Exercise capacity.

1: Hacettepe University, Faculty of Physical Therapy and Rehabilitation, Ankara, Türkiye

2: Ankara Bilkent City Hospital, Department of Pediatric Pulmonology, Ankara, Türkiye

3: Hacettepe University, Faculty of Medicine, Department of Pediatric Pulmonology, Ankara, Türkiye

Corresponding Author: Kübra Kılıç; fztktas@gmail.com

ORCID IDs (order of authors): 0000-0002-9163-2294; 0000-0003-0218-140X; 0000-0002-0334-6336; 0000-0002-0052-8361;

0000-0002-7325-1981; 0000-0001-5323-1943; 0000-0001-5215-5125; 0000-0002-8151-0664; 0000-0002-1405-8401;

0000-0001-9931-9473; 0000-0003-1587-5216; 0000-0003-1261-7393

Received: May 14, 2024. Accepted: August 12, 2024.



GİRİŞ

Kistik fibrozis (KF), kistik fibrozis transmembran regülatör (KFTR) geninde mutasyonların neden olduğu birden fazla sistemi etkileyen bir hastalıktır.¹ Gendeki mutasyon sonucu epitel boyunca anormal klor taşınımı, akciğerlerde, gastrointestinal ile endokrin sistemde ve üreme organlarında kalın viskoz salgılara yol açmaktadır.² KF, artmış solunum semptomları ile ilişkili pulmoner alevlenmelerin ortaya çıkması ile karakterizedir.³ KF'de akut pulmoner alevlenmelerin tedavisi; antibiyotik tedavisi, solunum fizyoterapisi, inhalasyon tedavisi ve antiinflamuar ajanları içeren çok yönlü bir tedavidir.⁴ Ulusal KF Kayıt Sistemi 2021 yılı raporuna göre KF hastalarının % 38,88'inde KF nedeni ile hastaneye yatış bulunmaktadır.⁵

Akut pulmoner alevlenmeler azalmış solunum fonksiyonu, KF-ilişkili diyabet ve uyku bozuklukları ile ilişkilidir.⁶⁻⁹ Her pulmoner alevlenmenin klinik sonuçlarının dikkate alınması önerilmektedir. Akut pulmoner alevlenme tanısı alan hastaların %12-20'si başlangıç 1. saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm (FEV₁) değerlerinin %90'ına ulaşamamaktadır.^{10,11}

KF'li hastalarda azalmış solunum fonksiyonu, bozulmuş beslenme durumu ve kas disfonksiyonunun, egzersiz toleransı ve nihayetinde bireyin günlük yaşamdaki normal aktivitelerini gerçekleştirme becerisi üzerinde önemli bir etkisi vardır.¹² Akut pulmoner alevlenmeler, fiziksel inaktivite, sistemik inflamasyon gibi faktörlerle egzersiz intoleransına etki eden faktörleri potansiyel olarak kötüleştirir.¹³⁻¹⁵ Otur- kalk testleri (OKT); KF'nin de dahil olduğu kronik solunum hastalıklarında sıkça uygulanan testlerdir. OKT'lerin farklı versiyonları bulunmaktadır. 1-dakika OKT solunum hastalarında en sık uygulanan versiyonudur. 1-dakika OKT fonksiyonel kapasitenin, kas kuvveti, kas endüransı, koordinasyon becerisi ve postural kontrolü içeren çeşitli komponentleri değerlendiren bir testtir.¹⁶

Literatürde akut pulmoner alevlenme döneminde olan KF hastalarında çeşitli saha testleri ile fonksiyonel kapasitenin değerlendirildiği çalışmalar bulunmaktadır.^{17,18} Ancak 1-dakika OKT ile fonksiyonel kapasiteyi değerlendiren çalışmaya rastlanmadı. Bu

çalışmanın amacı; akut pulmoner alevlenme döneminde olan KF'li çocuklarda solunum fonksiyonlarının ve fonksiyonel kapasitenin değerlendirilmesiydi.

YÖNTEM

Bireyler

Çalışma Kasım 2019-Ocak 2021 tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı'nda prospektif olarak gerçekleştirildi. Çalışmaya, KF tanısı almış 8-18 yaş aralığında olup akut pulmoner alevlenme nedeni ile hastaneye yatan ve ilk 48 saat içerisinde değerlendirmeye alınan hastalar dahil edildi. Alerjik bronkopulmoner aspergillozis tanısı olan ve buna yönelik sistemik steroid tedavisi alan hastalar, noninvaziv mekanik ventilasyon desteği olan hastalar, FEV₁ <%40 olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Çalışma Hacettepe Üniversitesi Girişimsel Olmayan Etik Kurul Başkanlığı (GO 19/817, 15.10.2019) tarafından onaylandı. Çalışmaya katılan çocuklara ve ailelerine çalışmanın kapsamı ve amacı anlatılarak, aydınlatılmış onam formu imzalatıldı.

Demografik bilgiler

Çocukların yaş, boy uzunluğu ve vücut ağırlığı, beden kütle indeksi (BKİ), KFTR mutasyonu, özgeçmiş bilgileri, ek oksijen desteği, istirahatte dispne ve yorgunluk varlığı ile artmış öksürük ve balgam şikayeti varlığı, alevlenme sırasında alınan balgam kültürlerindeki üremeler, uyguladığı hava yolu temizleme teknikleri gibi fiziksel özellikleri ve klinik bilgileri kaydedildi.

Solunum fonksiyon testi

Solunum fonksiyonları, spirometre (Vyntus Spiro PC Spirometre CareFusion; Höchberg, Almanya) cihazı kullanılarak Amerikan Toraks Derneği ve Avrupa Solunum Derneği kılavuzlarına göre ölçüldü. FEV₁, zorlu vital kapasite (FVC), tepe ekspiratuar akım hızı (PEF), zorlu ekspirasyonun ortasındaki akım hızı (FEF_{%25-75}) değerleri kaydedildi. Tüm değerler Global Solunum Fonksiyon İnisiyatifi (GLI) kullanılarak öngörülen yüzde (%) olarak ifade edildi. Çocukların akciğer hastalığı şiddeti FEV₁>%70 ise hafif, FEV₁ %40-69 arasında ise orta olarak sınıflandırıldı.^{19,20}

Fonksiyonel kapasite

Fonksiyonel kapasite 1-dakika OKT ile değerlendirildi. Test, 90 derece diz fleksiyonunu

sağlayacak yükseklikte olan ve kol desteği olmayan bir sandalye kullanılarak gerçekleştirildi. Çocuklardan bir dakika boyunca kendi hızlarında mümkün olduğunca hızlı olacak şekilde oturup kalkmaları istendi. Testin başlamasından 45 saniye sonra “test bitimine 15 saniyeniz kaldı” şeklinde çocuklara uyarılar yapıldı. Çocukların test boyunca oturup kalkma tekrar sayıları kaydedildi. 1-dakika OKT skoru gerçek değer ve referans değerlerine göre beklenen değerin yüzdesi olarak ifade edildi.^{21,22}

İstatistiksel analiz

SPSS istatistiksel yazılımı (Version 20.0, IBM Inc., Armonk, NY, ABD) kullanılarak verilerin analizi yapıldı. Tanımlayıcı istatistikler ortalama±standart sapma (X±SD), minimum ve maksimum veya frekans (n) ve yüzde (%) değerler olarak belirtildi. Verilerin normal dağılıma uygunluğu Shapiro-Walk testi ve histogram sonuçlarına göre değerlendirildi. Solunum fonksiyon testi parametreleri ile 1-dakika OKT sayısı arasındaki ilişkiyi incelemek için Spearman korelasyon testi uygulandı. Korelasyon katsayısının yorumlanmasında 0,10-0,39 zayıf, 0,40-0,69 orta, 0,70-0,89 güçlü ve 0,90-1,00 çok güçlü korelasyon olarak belirlendi.²³ İstatistiksel yanılma olasılığı p<0,05 olarak kabul edildi.

BULGULAR

KF tanısı olan 18 çocuk (8 kız, 10 erkek) çalışmaya dahil edildi. Çocukların fiziksel özellikleri Tablo 1’de verildi. Çocukların %33,3’ünde homozigot deltaF508 mutasyonu, %66,7’sinde ise diğer çeşitli mutasyonlar vardı. Çocukların %22,2’sinde (n=4) bozulmuş glukoz toleransı, %5,6’sında (n=1) hem astım hem bozulmuş glukoz toleransı ve %5,6’sında (n=1) osteoporoz bulunmaktaydı. Yatış sırasındaki oskültasyon bulguları incelendiğinde, çocukların %66,7’sinde (n=12) ral, %5,6’sında (n=1) azalmış solunum sesleri ve %5,6’sında (n=1) ekspiryum uzunluğu saptandı.

KF’li çocukların %38,9’unda (n=7) son bir sene içerisinde akut pulmoner alevlenme nedeni ile hastane yatış saptandı. Yatış sırasında çocukların %11,1’inde (n=2) ek oksijen desteğine ihtiyaç duyuldu. KF’li çocukların yatış sırasında %72,2’sinde (n=13) istirahatte dispne, %83,3’ünde (n=15) istirahatte yorgunluk

bulunmaktaydı. Ayrıca tüm çocukların öksürük ve balgam şikayetlerinde artış mevcuttu. Yatış sırasında alınan balgam kültürlerinde çocukların %11,1’inde (n=2) Metisilin dirençli *Staphylococcus aureus* (MRSA), %38,9’unda (n=7) Metisilin duyarlı *Staphylococcus Aureus* (MSSA), %16,7’sinde (n=3) *Pseudomonas aeruginosa* (PA), %5,6’sında (n=1) MRSA ve PA, %16,7’sinde (n=3) MSSA ve PA, %5,6’sında (n=1) MRSA ve *Hemophilus influenzae* ve %5,6’sında (n=1) *Burkholderia cepacia* ve *Hemophilus influenzae* üremesi saptandı. Hava yolu temizliğinin sağlanmasında KF’li çocukların %16,7’si (n=3) manuel teknikleri, %5,6’sı (n=1) pozitif ekspiratuar basıncı (PEP) tedavisi, %72,2’si (n=13) ossilatuar PEP yöntemini ve %5,6’sı (n=1) aktif solunum teknikleri döngüsünü kullanıyordu.

Solunum fonksiyon testinde çocukların ortalama FEV₁ (%) değeri %58,50 olarak bulundu (Tablo 2). KF’li çocukların %77,7’si (n=14) hafif şiddette obstrüktif akciğer hastalığına sahipti ve ortalama FEV₁ (%) değerleri %78’di. Çocukların %22,2’si ise (n=4) orta şiddette obstrüktif akciğer hastalığına sahipti ve ortalama FEV₁ (%) değerleri %52,92’idi. KF’li çocukların solunum fonksiyon testinde ortalama FVC (%) değeri %65,22, ortalama PEF (%) değeri %62,50 ve ortalama FEF_{%25-75} (%) değeri %39,77 olarak bulundu (Tablo 2).

KF’li çocuklar 1-dakika OKT’de ortalama 24,88 kez oturup kalktı. Ayrıca beklenen 1-dakika OKT sayısının ortalama %41,87’sine ulaştı (Tablo 2). KF’li çocukların yatış sırasındaki 1-dakika OKT sayısı ile FEV₁ (%) (r=-0,041; p=0,87), FVC (%) (r=-0,085; p=0,73), PEF (%) (r=-0,216; p=0,38) ve (FEF_{%25-75}) (%) (r=-0,215; p=0,39) değeri arasında anlamlı bir ilişki bulunmadı.

TARTIŞMA

Çalışmamızın sonuçlarına göre; akut pulmoner alevlenme döneminde olan KF’li çocukların azalmış fonksiyonel kapasiteleri olduğu belirlendi. Ek olarak çocukların büyük çoğunluğunda hafif şiddette obstrüktif akciğer hastalığı bulunmaktaydı. Ayrıca fonksiyonel kapasite ve solunum fonksiyonları arasında bir ilişki saptanmadı.

Tablo 1. Hastaların fiziksel özellikleri.

	X±SD (N=18)
Yaş (yıl)	12,9±2,6
Boy (cm)	149,8±13,2
Vücut ağırlığı (kg)	37,4±8,7
Beden kütle indeksi (kg/m ²)	16,4±2,0
Hastane yatış süresi (gün)	12,3±2,1
	n (%)
KFTR mutasyonu	
Homozigot F508del	6 (33,3)
Diğer	12 (66,7)

KFTR: Kistik Fibrozis Transmembran Regülatör. F508del: F508 delesyonu.

Tablo 2. Hastaların solunum fonksiyonları ve fonksiyonel kapasitelerinin değerlendirilmesi.

	X±SD (N=18)
FVC (%)	65,22±16,86
FEV ₁ (%)	58,50±14,12
PEF (%)	62,50±18,40
FEF _{%25-75} (%)	39,77±12,72
1-dk OKT sayısı (tekrar/dk)	24,88±6,38
1-dk OKT sayısı (%)	41,87±10,15

FVC: Zorlu vital kapasite. FEV₁: 1.saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm.
PEF: Tepe ekspiratuar akım hızı. FEF_{%25-75}: Zorlu ekspirasyonun ortasındaki akım hızı. OKT: Otur-kalk testi.

KF, ilerleyici akciğer fonksiyon kaybı, azalan yaşam kalitesi ve artan mortalite ile ilişkili olan tekrarlayan pulmoner alevlenmeler ile karakterizedir. Spirometri, akut pulmoner alevlenmelerin tanı ve tedavisi için esastır ve tüm klinik görüşmelerin gerekli bir bileşenidir.²⁴ Pulmoner alevlenme nedeniyle hastaneye yatan KF'li çocuklarda yapılan bir çalışmada; solunum fonksiyonları, ve egzersiz kapasitesi değerlendirildi ve çocukların FEV₁(%) değerleri %56,2, FVC(%) değerleri %66,3 ve FEF_{%25-75} (%) değerleri %43,1 bulundu.²⁵ KF'li çocuklarda pulmoner alevlenme döneminde yapılan başka çalışmada da hastanede yatan çocukların FEV₁ (%) değerleri %52, FVC (%) değerleri %71 ve FEF_{%25-75} (%) değerleri ise %30 olarak saptandı. Yine aynı çalışmada hastalık şiddetine göre kategorize edilen hastalarda hastane ortamında

tedavisi yapılan hafif şiddette akciğer hastalığı olan çocukların ortalama FEV₁ % değerleri %78, orta şiddette akciğer hastalığı olan çocukların ortalama FEV₁ % değerleri %54 olarak bulundu.²⁰ Bizim çalışmamızda da solunum fonksiyon testi parametrelerinin beklenen değerleri önceki çalışmalar ile benzerlik göstermekteydi. Ek olarak hastalık şiddetine göre sınıflandırma sonucunda hafif şiddette ve orta şiddette akciğer hastalığına sahip KF'li çocukların ortalama FEV₁ (%) değerleri de önceki çalışmayla benzerdi.

KF'de egzersiz intoleransı yaygın olarak görülmektedir.²⁶ Fonksiyonel kapasiteyi belirlemek için yapılan egzersiz testi; prognozu solunumsal morbiditeyi ve transplantasyon için uygunluğu ölçmek için bir araç olarak önem kazanmaktadır.²⁷⁻³⁰ Ayrıca tedavinin etkinliğini değerlendirmek için de egzersiz testleri kullanılabilir.^{18, 31} 1-dakika OKT, hem fonksiyonel kapasite hem de kas kuvveti değerlendirmesi için güvenli ve uygulanabilir bir testtir. Fonksiyonel kapasiteyi değerlendiren mekik yürüme testi ve 6 dakika yürüme testinde uygun alan gerekliliği, test sırasında hastane koridorunda patojenlerin bulaşması gibi faktörler testlerin uygulanmasını sınırlayabilmektedir. Ancak 1-dakika OKT'de özel bir alana ihtiyaç duyulmamaktadır.¹⁶ 1-dakika OKT, hastanın odasında yapılabilir olması sebebi ile akut pulmoner alevlenme döneminde KF'li çocuklarda diğer saha testlerinden daha fazla tercih edilen bir egzersiz testi olabilir.

Çalışmamızda çocuklar yatış sırasında 1-dakika OKT'de sağlıklı referans değerlerine göre beklenenin %41,87'sine ulaştılar. Akut pulmoner alevlenme döneminde olan KF'li hastalarda egzersiz kapasitesini ve yaşam kalitesini değerlendiren bir çalışmada; hastane yatışı sırasındaki 6 dakika yürüme testi mesafesinin, birinci ve ikinci haftanın sonunda yapılan test sonuçlarına göre daha az olduğu bulundu.²⁵ KF'li çocuklarda intravenöz antibiyotik tedavisinin egzersiz toleransı üzerine etkisinin değerlendirildiği başka bir çalışmada; 3 dakika basamak testi ile değerlendirilen egzersiz toleransında tedavi sonunda gelişme saptandı.¹⁸ Paranjape vd.'nin hastanede pulmoner alevlenme tedavisi sırasında modifiye mekik yürüme testinin kullanımını değerlendirdikleri bir çalışmada ise, yatış sırasındaki mekik yürüme testi

mesafesinin taburculuk sırasındaki mesafeye göre daha az olduğunu saptandı.³² Çalışmamız, akut pulmoner alevlenme sırasında daha düşük fonksiyonel kapasitenin saptandığı diğer çalışmalarla benzerlik göstermektedir.

Pulmoner alevlenme, öksürük veya balgam üretiminde artış, fonksiyonel kapasitede azalma gibi semptomları içermektedir.³³ Wieboldt vd. alevlenme nedeniyle hastaneye yatırılan KF hastalarında hastaneye yatıştaki quadriceps kas kuvvetinin, taburcu olduktan bir ay sonraki iyileşme dönemine kıyasla %8 daha düşük olduğunu bildirdi.³⁴ Quadriceps kas zayıflığı bu hastalarda egzersiz intoleransı ile direkt olarak ilişkilidir.²⁶ Combret vd. klinik olarak stabil olan KF'li çocuk ve adolesanlarda 1-dakika OKT'nin değerlendirme özelliklerini çok merkezli randomize kontrollü bir çalışma ile araştırdı. Çalışma sonucunda 1-dakika OKT'de çocuklar ortalama 39,6 kez oturup kalktı.³⁵ Bizim çalışmamızda ortalama 1-dakika OKT sayısı 24,88 olarak bulundu. Stabil KF'li çocuklarda yapılan diğer çalışmaya göre değer az olmasının akut pulmoner alevlenme nedeni ile artan dispne ve yorgunluk algılamasında artış nedeniyle olduğunu düşünmekteyiz.

Çalışmamızda fonksiyonel kapasite ile solunum fonksiyonları arasında anlamlı bir ilişki saptamadık. Bizim çalışmamızdan farklı olarak KF'li çocuklarda akut pulmoner alevlenme tedavisi sırasında mekik yürüme testi ile egzersiz kapasitesinin 55 çocuğun değerlendirildiği bir çalışmada; hastaneye yatış sırasında egzersiz kapasitesi ile akciğer fonksiyonları arasında ilişki saptandı.³² Bhatia vd.'nin hastanede yatan KF'li çocuklarda yaptığı başka bir çalışmada; solunum fonksiyonları ve egzersiz kapasitesi yatış sırasında ve iki hafta sonrasında değerlendirildi. Çalışma sonucunda ise solunum fonksiyonlarında ve egzersiz kapasitesindeki gelişmeler arasında ilişki bulunmadı.²⁵ Solunum fonksiyon testi yalnızca ventilatuar fonksiyonu değerlendirirken, fonksiyonel kapasiteyi değerlendiren 1-dakika OKT ventilatuar fonksiyonun yanında kardiovasküler ve kassal faktörlerden de etkilenmektedir. Bu durum sonuç ölçümü olarak sadece tek bir teste güvenmenin eksik bilgi sağlayabileceğini vurgulamaktadır. Çoklu sonuç ölçümleri, klinik karar verme sürecinde daha fazla yol gösterici olan daha iyi ve eksiksiz bir görünüm sağlayabilir.

Limitasyonlar

Çalışmamıza sağlıklı kontrol grubu dahil edilmedi. Ancak sonuçlar referans değerlerin beklenen değerlerine göre yorumlandı. Ayrıca periferik kas kuvveti ölçümü de yapılmadı. Egzersiz intoleransını etkileyen faktörlerden biri olan kas kuvvetinin değerlendirilmesi fonksiyonel kapasitenin daha kapsamlı yorumlanmasını sağlayabilirdi. Ek olarak KF'li çocukların taburculuk sonrası veya stabil dönemdeki solunum fonksiyonları ve 1-dakika OKT ile fonksiyonel kapasiteleri değerlendirilmedi. Taburculuk sonrası veya stabil dönemde takiplerin yapılması gelecek çalışmalarda KF'li çocukların solunum fonksiyonlarının ve fonksiyonel kapasitelerinin alevlenme ile ne kadar etkilendiği hakkında daha fazla bilgi sağlayabilir.

Sonuç

Çalışmamızda akut pulmoner alevlenme döneminde olan KF'li çocukların azalmış fonksiyonel kapasitelerinin olduğu ve çocukların büyük çoğunluğunda hafif şiddette akciğer hastalığı bulunduğu görüldü. Akut pulmoner alevlenme döneminde solunum fonksiyonlarının ve fonksiyonel kapasitenin azalmasını önlemeye yönelik uygulanan fizyoterapi ve rehabilitasyon programları bu popülasyonda akılda tutulmalıdır. KF'li çocuklarda stabil dönemde yapılan fonksiyonel kapasite değerlendirmeleri ile akut pulmoner alevlenme üzerinde öngörülebilir etkenin belirlendiği daha büyük örneklem büyüklüğüne sahip gelecekteki çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Teşekkür: Yazarlar, katılımcı bireylere ve ebeveynlerine teşekkür ederler.

Yazarların Katkı Beyanı: **KK:** Konsept/fikir gelişimi, çalışma dizaynı, literatür araştırması, veri toplama, veri analizi/yorumlama, yazma. **NVY:** Konsept/fikir gelişimi, çalışma dizaynı, veri toplama, veri analizi/yorumlama, proje yönetimi, yazma. **DAT, BÖ:** Olguların sağlanması, veri analizi/ yorumlama, kritik gözden geçirme. **EY:** Olguların sağlanması, çalışma dizaynı, proje yönetimi, kritik gözden geçirme. **MS, EÇK:** Veri toplama, veri analizi/yorumlama, yazma. **Dİİ:** Proje yönetimi, kritik gözden geçirme, yazma. **NE, DD, UÖ, NK:** Olguların sağlanması, kritik gözden geçirme.

Finansal Destek: Yok

Çıkar Çatışması: Yok

Etik Onay: Bu araştırma protokolü Hacettepe Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu (GO 19/817, 15.10.2019) tarafından onaylandı.

KAYNAKLAR

- Ong T, Ramsey BW. Cystic Fibrosis: A Review. *JAMA*. 2023;329:1859-1871
- Ratjen F, Döring G. Cystic fibrosis. *Lancet*. 2003;361:681-689.
- Burtin C, Van Remoortel H, Vrijssen B, et al. Impact of exacerbations of cystic fibrosis on muscle strength. *Respir Res*. 2013;14:46.
- Simon H. Cystic fibrosis: Management of pulmonary exacerbations [Internet]. 2024 [Erişim tarihi: 15 Nisan 2024]. Erişim adresi: <https://www.uptodate.com>.
- Ulusal Kistik Fibrozis Hasta Kayıt Sistemi. 2021 yıllık rapor [Internet]. [Erişim Tarihi:15 Nisan 2024]. Erişim Adresi: <https://www.kistikfibrozisturkiye.org/hasta-kayit-sistemi>.
- Konstan MW, Morgan WJ, Butler SM, et al. Risk factors for rate of decline in forced expiratory volume in one second in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2007;151:134-139.
- Emerson J, Rosenfeld M, McNamara S, et al. *Pseudomonas aeruginosa* and other predictors of mortality and morbidity in young children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2002;34:91-100.
- Marshall BC, Butler SM, Stoddard M, et al. Epidemiology of cystic fibrosis-related diabetes. *J Pediatr*. 2005;146:681-687.
- Dobbin CJ, Bartlett D, Melehan K, et al. The effect of infective exacerbations on sleep and neurobehavioral function in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2005;172:99-104.
- Heltshe SL, Goss CH, Thompson V, et al. Short-term and long-term response to pulmonary exacerbation treatment in cystic fibrosis. *Thorax*. 2016;71:223-229.
- Sanders DB, Bittner RC, Rosenfeld M, et al. Failure to recover to baseline pulmonary function after cystic fibrosis pulmonary exacerbation. *Am J Respir Crit Care Med*. 2010;182:627-632.
- Webb AK, Dodd ME, Moorcroft J. Exercise and cystic fibrosis. *J R Soc Med*. 1995;88:30-36.
- Gea J, Sancho-Muñoz A, Chalela R. Nutritional status and muscle dysfunction in chronic respiratory diseases: stable phase versus acute exacerbations. *J Thorac Dis*. 2018;10:S1332-1354.
- Bell SC, Bowerman AM, Nixon LE, et al. Metabolic and inflammatory responses to pulmonary exacerbation in adults with cystic fibrosis. *Eur J Clin Invest*. 2000;30:553-559.
- Ionescu AA, Nixon LS, Shale DJ. Cellular proteolysis and systemic inflammation during exacerbation in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2004;3:253-258.
- Saynor ZL, Gruet M, McNarry MA, et al. Guidance and standard operating procedures for functional exercise testing in cystic fibrosis. *European Respiratory Review*. 2023;32:230029.
- Cox NS, Follett J, McKay KO. Modified shuttle test performance in hospitalized children and adolescents with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2006;5:165-70.
- Pike SE, Prasad SA, Balfour-Lynn IM. Effect of intravenous antibiotics on exercise tolerance (3-min step test) in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2001;32:38-43.
- Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, et al. Standardisation of spirometry. *Eur Respir J*. 2005;26:319-338.
- Nazer D, Abdulhamid I, Thomas R, et al. Home versus hospital intravenous antibiotic therapy for acute pulmonary exacerbations in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2006;41:744-749.
- Haile SR, Fühner T, Granacher U, et al. Reference values and validation of the 1-minute sit-to-stand test in healthy 5-16-year-old youth: a cross-sectional study. *BMJ Open*. 2021;11:e049143.
- Strassmann A, Steurer-Stey C, Dalla Lana K, et al. Population-based reference values for the 1-min sit-to-stand test. *Int J Public Health*. 2013;58:949-953.
- Schober P, Boer C, Schwarte LA. Correlation coefficients: appropriate use and interpretation. *Anesth Analg*. 2018;126:1763-1768.
- Bouzek DC, Ren CL, Thompson M, et al. Evaluating FEV1 decline in diagnosis and management of pulmonary exacerbations in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2022;57:1709-1716.
- Bhatia R, Lesser DJ, Woo MS, et al. Six-minute walk test and health-related quality of life: objective tools to assess improvement in cystic fibrosis patients hospitalized for pulmonary exacerbation. *Pediatr Allergy Immunol*. 2012;25:86-91.
- Troosters T, Langer D, Vrijssen B, et al. Skeletal muscle weakness, exercise tolerance and physical activity in adults with cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2009;33:99-106.

27. Godfrey S, Mearns M. Pulmonary function and response to exercise in cystic fibrosis. *Arch Dis Child.* 1971;46:144-1451.
28. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey SF, et al. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med.* 1992;327:1785-1788.
29. Chetta A, Pisi G, Zanini A, et al. Six-minute walking test in cystic fibrosis adults with mild to moderate lung disease: comparison to healthy subjects. *Respir Med.* 2001;95:986-991.
30. Aurora P, Prasad SA, Balfour-Lynn IM, et al. Exercise tolerance in children with cystic fibrosis undergoing lung transplantation assessment. *Eur Respir J.* 2001;18:293-297.
31. Alison JA, Donnelly PM, Lennon M, et al. The effect of a comprehensive, intensive inpatient treatment program on lung function and exercise capacity in patients with cystic fibrosis. *Phys Ther.* 1994;74:583-591.
32. Paranjape SM, Carson KA, Demissie SM, et al. Use of the modified shuttle walk test during inpatient pediatric cystic fibrosis pulmonary exacerbation treatment. *J Acute Care Phys Ther.* 2018;9:136-142.
33. Rosenfeld M, Emerson J, Williams-Warren J, et al. Defining a pulmonary exacerbation in cystic fibrosis. *J Pediatr.* 2001;139:359-365.
34. Wieboldt J, Atallah L, Kelly JL, et al. Effect of acute exacerbations on skeletal muscle strength and physical activity in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2012;11:209-215.
35. Combret Y, Boujibar F, Gennari C, et al. Measurement properties of the one-minute sit-to-stand test in children and adolescents with cystic fibrosis: A multicenter randomized cross-over trial. *PloS one.* 2021;16:e0246781.