

Kistik Fibrozisli Hastalarda Malnütrisyon ve Beslenme Durumunun Saptanması

Assessment of Nutritional Status and Malnutrition in Patients with Cystic Fibrosis

Hatice Akbıyık¹, Hülya Gökmen Özel¹, Nagehan Emiralioglu², Gülden Köksal³, Elmas Ebru Güneş Yalçın², Deniz Doğru Ersöz², Hayriye Uğur Özçelik², Nural Kiper²

¹ Hacettepe Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü, Ankara, Türkiye

² Hacettepe Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

³ Hasan Kalyoncu Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü, Gaziantep, Türkiye

ÖZET

Amaç: Kistik fibrozisli hastalarda malnütrisyon ve beslenme durumunun saptanmasıdır. **Bireyler ve Yöntem:** Kistik fibrozis tanısı ile izlenen 2-20 yaş arası 166 hastanın 24 saatlik geriye dönük besin tüketim kaydı BEBIS 7.2 programı, yaşa göre ağırlık (WAZ), yaşa göre boy (HAZ), boya göre ağırlık (WHZ) ve yaşa göre beden kütle indeksi (BKIZ) Z skorları WHO Anthro ve Anthro Plus programları kullanılarak değerlendirilmiştir. **Bulgular:** Hastaların %10.1'inin WAZ, malnütrisyon olarak değerlendirilen -2SD'nin altında, %21.0'inin HAZ, bodur olarak tanımlanan -2SD'nin altındadır. Hastaların %25.3'ü sadece oral olarak normal besinler tüketmekte, %74.7'si ise oral besinlere ek olarak oral enteral ürün kullanmaktadır. Hastaların %41'inin sabah öğünü atladığı, en fazla atlanan öğünün her yaş grubunda sabah öğünü olduğu bulunmuştur. Hastaların %67'sinin RDA'ya göre önerilen günlük enerji alımı yetersiz (<%120), %69.5'inin protein, %68.2'sinin karbonhidrat ve %68.9'unun yağ alımlarının yetersiz olduğu bulunmuştur. Hastaların enteral ürün ve besin alımı birlikte değerlendirildiğinde, %98.1'inin A vitamini, %100'ünün E vitamini, %82.3'ünün K vitamini, %81'inin folik asit alımı %55.4'ünün niacin ve %50.6'sının C vitamini alımlarının, %66.4'ünün kalsiyum, %44.5'inin demir ve %13.4'ünün çinko alımlarının yetersiz olduğu saptanmıştır. Ayrıca hastaların %25.4'ünün standart tedavi dışında bir hekim veya diyetisyenin önerisi olmadan besin desteği veya ürün kullandığı ve en yaygın kullanılan besin desteğinin omega-3 şurup (%9.0) olduğu saptanmıştır. **Sonuç:** Kistik fibrozisli hastalarda enerji dengesizliği, malabsorpsiyon, artmış metabolik hız nedeniyle malnütrisyon riski yüksektir.

Anahtar kelimeler: Kistik fibrozis, malnütrisyon, beslenme durumu

ABSTRACT

Aim: The aim of this study was to evaluate the nutritional status and malnutrition in children with cystic fibrosis. **Subjects and Methods:** A total of 166 patients with cystic fibrosis, aged 2-20 years were evaluated. A 24-hour dietary recall was calculated using BEBIS 7.2 programme, weight for age (WAZ), height for age (HAZ), weight for height (WHZ) and body mass index z scores (BMIZ) were evaluated using WHO Anthro and Anthro Plus programmes. **Results:** Out of total, 10.1% of patients were underweight (WAZ \leq -2SD), 21.0% of the patients were stunted (HAZ \leq -2SD). 25.3% of the patients were on oral foods, 74.7% were on both oral foods and oral enteral feeds. 41% of the patients skipped the morning meal, the most skipped meal for all age groups was morning meal. When oral foods and enteral feeds were evaluated together, it was found that meeting the percentage of recommended dietary allowances (RDA) for energy, protein, carbohydrate and fat intakes were 67%, 69.5%, 68.2% and 68.9%, respectively (below the recommended level). Vitamin A, E and K intakes of 98.1%, 100%, and 82.3% of the patients were insufficient, respectively. It was found that 81%, 55.4% and 50.6% of the patients had insufficient dietary folic acid, niacin and vitamin C intakes. It was also seen that 66.4% of calcium intake, 44.5% of zinc intake and 13.4% of iron intake were inadequate. In addition, the standard of care of a physician or dietitian except it was found that 25.4% of patients using nutritional supplements or products without the advice. The most widely used feed supplement of omega-3 syrup (9.0%) were found to be. **Conclusion:** In patients with cystic fibrosis, malabsorption, energy imbalance, increased metabolic rate, are risks of malnutrition.

Keywords: Cystic fibrosis, malnutrition, nutritional status

İletişim/Correspondence:

Uzm. Dyt. Hatice Akbıyık

Hacettepe Üniversitesi Çocuk Hastanesi Beslenme ve Diyet Ünitesi 06100, Sıhhiye, Ankara

E-posta: hatice.akbiyik@hacettepe.edu.tr

Geliş tarihi/Received: 11.02.2015

Kabul tarihi/Accepted: 20.04.2015

GİRİŞ

Kistik fibrozis otozomal resesif geçişli, kronik ve progresif ilerleyen, temel olarak akciğer ve pankreas olmak üzere birden çok organ hasarıyla karakterize kalıtsal bir hastalıktır. Kistik fibrozis hastalığı mutasyonun türüne göre hafif-orta şiddetli kronik akciğer hastalığı, steatore, malabsorpsiyonlar, büyüme ve gelişmede güçlüklerle seyredebilir (1). Kistik fibroziste birçok etken vücut ağırlık kazanımında yetersizliğe ve malnütrisyonu neden olmaktadır. Bu hastalarda yeterli enzim replasman tedavisine karşın hastaların yaklaşık %85-90'ında pankreas yetersizliği bulunduğu için besinlerin emilimi tam olarak gerçekleşmemektedir. Gastroözofageal reflü, kronik inflamasyon, kronik malabsorpsiyon, steatore, dışkıyla enerji kaybının artması, besin alımının azalması ve distal intestinal obstrüksiyon sendromu yeterli düzeyde enerji alımını engelleyen etmenlerdir. Hastalık sürecindeki bulgular iştahı baskılayarak, akciğer hasarının ilerlemesi günlük enerji gereksinimini artırır (2). Kistik fibrozis hastalarında beslenme durumu, akciğer hastalığının prognozunda önemli bir rol oynamaktadır. Birçok çalışmada hastalarda önerilen beslenme durumunu sağlamanın, gelişim parametrelerinin daha iyi olması, beklenen yaşam süresinin önemli derecede artması ve akciğer işlevlerinin daha iyi olması ile ilişkili olduğu gösterilmiş ve BKİ ≥ 50 . persentil kistik fibrozisli hastalarda, akciğer işlevinin daha iyi korunduğu bildirilmiştir (3-5). Ancak bu hastalarda en uygun beslenmenin sağlanması oldukça zordur ve malnütrisyon yaygındır. Bu nedenle bu araştırma kistik fibrozisli hastaların beslenme durumlarını saptamak ve malnütrisyon görülme oranını incelemek amacı ile yapılmıştır.

BİREYLER ve YÖNTEM

Bu araştırma kistik fibrozis tanısı ile izlenen 2-20 yaş arası 166 hasta (erkek=88, kız=78) üzerinde yapılmış kesitsel bir çalışmadır. Kistik fibrozis ile birlikte çölyak, fenilketonüri ve herediter fruktoz intoleransı olan üç hasta ve kistik fibrozise bağlı diyabet gelişmiş 5 hasta çalışma dışı bırakılmıştır. Çalışma Mayıs 2013-Haziran 2014 tarihleri arasında yürütülmüştür. Çalışmaya alınan her hastanın kendisine ya da bakımından sorumlu kişiye "yüz yüze görüşme yöntemi" ile anket

formu uygulanarak beslenme öyküsü alınmış, antropometrik ölçümler yapılmış, hatırlatma yöntemi ile hastanın geriye dönük 24 saatlik besin tüketim kaydı alınmıştır. Yaşa göre vücut ağırlığı, yaşa göre boy uzunluğu ve beden kütle indeksi z skorları 2-5 yaş için WHO 2006 büyüme standartlarına (6), 6-10 yaş için WHO 2007 (7) referans değerlerine göre Anthro ve Anthro Plus programları kullanılarak hesaplanmıştır.

Yaşa göre vücut ağırlığı z-skoru -2 standart sapmanın (-2SD) altında olan hastalar malnütrisyonlu, yaşa göre boy uzunluğu z-skoru -2SD'nin altında olan hastalar bodur ve BKİ z-skoru -2SD'nin altında olan hastalar da malnütrisyonlu olarak kabul edilmiştir. Besin tüketim kayıtlarının enerji, makro ve mikro besin öğeleri BEBİS (Beslenme Bilgi Sistemleri) versiyon 7.2 programı kullanılarak hesaplanmıştır (8). Hastalar tarafından tüketilen günlük ortalama enerji ve makro besin öğeleri, Amerikan Kistik Fibrozis Derneği'nin (9) günlük enerji alımı için önerdiği RDA'nın %120-150 olarak iki değer için ayrı ayrı hesaplanmış ve Türk Toraks Derneği Tanı ve Tedavi Rehberi'nde (10) önerilen günlük alınması gereken miktarlar ile mikro besin öğeleri de Türkiye'ye Özgü Beslenme Rehberi'nde önerilen yaşa ve cinsiyete göre günlük alınması gereken miktarlarla karşılaştırılarak alım yüzdeleri (%) hesaplanmıştır (11). Araştırmada elde edilen verilerin değerlendirilmesinde SPSS 16.0 programı kullanılmıştır. Ebeveynlerden elde edilen kategorik veriler sayı (n) ve yüzde (%) ile sayısal veriler ise tanımlayıcı istatistikler olan aritmetik ortalama (\bar{x}), standart sapma (S), alt ve üst değerler ile özetlenmiştir. Gruplara göre verilerin normal dağılıp dağılmadığı Shapiro-Wilk testi ile incelenmiştir. Normal dağılım gösteren sayısal verilerde ikiden çok grup, tek yönlü varyans analizi ile normal dağılım göstermeyen sayısal verilerde ikiden çok grup Kruskal-Wallis testi ve Welch testi ile test edilerek, ikili gruplar arasındaki farklılık Games-Howell testi ile karşılaştırılmıştır. Verilerin anlamlılık düzeylerinin değerlendirilmesinde $p < 0.05$ anlamlı olarak kabul edilmiştir. Araştırma Hacettepe Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'nun 24 Nisan 2013 tarihli ve 16969557-540 no'lu izni ile etik açıdan uygun bulunmuştur.

BULGULAR

Araştırma kapsamına alınan 166 hastanın %53'ünü erkekler, %47'sini kızlar oluşturmaktadır. Hastaların %43.3'ü 2-5 yaş grubunda, %34.3'ü 6-10 yaş grubunda, %10.8'i 11-15 yaş grubunda ve %11.4'ü 16-20 yaş grubundadır. Hastaların yaş ortalaması 7.4±4.8 yıldır (veriler tabloda verilmemiştir).

Hastaların %60.8'inin normal beslenmeye ek olarak enteral ürün kullandığı saptanmıştır. Hastaların gün içerisindeki öğün tüketimi incelendiğinde %41'inin sabah öğününü atladığı, en çok atlanan öğünün her yaş grubunda sabah öğünü olduğu bulunmuştur ($p<0.001$) (Tablo 1).

Hastaların %96.4'ünün ek vitamin desteği kullandığı, %25.4'ünün reçete edilen tedavi dışında ürün kullandığı ve en yaygın kullanılan ürünün omega-3 şurup olduğu bulunmuştur (Tablo 2).

Araştırma kapsamındaki hastaların yaş gruplarına göre normal beslenme, enteral ürün ve ek A, D, E, K vitamini ile enerji, makro

besin öğeleri, vitamin ve mineral alımlarının önerilen miktarları karşılama yüzdelerine ilişkin tanımlayıcı istatistikleri Tablo 3'te verilmiştir. Kistik fibrozisli hastalarda önerilen enerji alımı RDA'nın %120-150'si olduğu için, hastaların RDA'ya göre günlük önerilen enerji alımlarını karşılama yüzdeleri %120'ye ve %150'ye göre ayrı ayrı hesaplanmıştır. Önerilen enerji, protein, CHO ve yağ gereksinimleri karşılama oranları yaş gruplarına göre değerlendirildiğinde (hem %120'ye, hem %150'ye göre), 2-5 yaş grubundaki hastaların gereksinimi karşılama oranı, diğer yaş gruplarına göre daha fazla, 6-10 yaş grubu hastaların da gereksinimi karşılama oranı, 16-20 yaş grubundan daha yüksek çıkmıştır ve aradaki fark istatistiksel olarak önemlidir ($p<0.001$).

Araştırmaya katılan hastaların diyetle (normal beslenme ve enteral ürünle) ve destek olarak alınan A, D, E, K vitamini değerlerinin toplamı, kistik fibrozise özgü önerilen ile karşılaştırıldığında, A vitamini gereksinimi karşılama yüzdeleri, ortalama %188±186.5, E vitamini gereksinimini karşılama

Tablo 1. Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre beslenme durumlarının dağılımı

Değişkenler	Yaş (yıl)										p
	2-5 yıl		6-10 yıl		11-15 yıl		16-20 yıl		Toplam		
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	
Normal beslenme	18	25.0	26	45.6	7	38.9	14	73.7	65	39.2	0.001*
Normal beslenme ve enteral ürün	54	75.0	31	54.4	11	61.1	5	26.3	101	60.8	
Atlanan Öğün**											0.300*
Sabah	24	33.3	27	47.4	9	50.0	8	42.1	68	41.0	
Öğle	21	29.2	19	33.3	5	27.8	4	21.1	49	29.5	
Akşam	17	23.6	15	26.3	4	22.2	3	15.8	39	23.5	
Ara öğün	20	27.8	16	28.1	6	33.3	4	21.1	46	27.7	

* *Ki-kare testi** Bir veya birden fazla öğün işaretlenmiştir.*

Tablo 2. Kistik fibrozisli hastaların ek vitamin, mineral ve reçete edilen tedavi dışında ürün kullanım durumlarının dağılımı

Değişkenler	Erkek		Kız		Toplam		p*
	n	%	n	%	n	%	
Ek vitamin kullanım durumu							0.377
Kullanıyor	84	95.5	76	97.4	60	96.4	
Kullanmıyor	4	4.5	2	2.6	6	3.6	
Reçete edilen tedavi dışında ürün kullanımı							0.050
Kullanıyor	21	23.9	21	26.9	42	25.4	
Kullanmıyor	67	76.1	57	73.1	124	74.6	
Reçete edilen tedavi dışında kullanılan ürünler							
Omega-3	7	8.0	8	10.3	15	9.0	
D vit-3	5	5.7	4	5.1	9	5.4	
Zinomega	3	3.4	5	6.4	8	4.8	
Ca-D vit.	4	4.5	1	1.3	5	3.0	
Yöresel ballar	1	1.1	2	2.6	3	1.8	

* *Ki-kare testi*

Tablo 3. Yaş gruplarına göre hastaların enerji ve besin öğeleri karşılama yüzdeleri ortalamalarına göre dağılımı (%)

Enerji ve besin öğeleri	2-5 yaş (n=72)	6-10 yaş (n=57)	11-15 yaş (n=18)	16-20 yaş (n=17)	Toplam (n=164)	P
	$\bar{X} \pm S$ (En az-en fazla)	$\bar{X} \pm S$ (En az-en fazla)	$\bar{X} \pm S$ (En az-en fazla)	$\bar{X} \pm S$ (En az-en fazla)	$\bar{X} \pm S$ (En az-en fazla)	
Enerji (%120)	108.2±38.0 ^a (29.7-249.8)	80.6±36.5 ^b (18-174.3)	63.3±27.2 ^{bc} (34-156.3)	50.4±22.7 ^c (22.7-105.5)	87.7±40.3 (18.04-249.8)	0.000**
Enerji (%150)	86.5±30.5 ^a (24.0-200)	64.5±29.2 ^b (14.0-139)	50.7±21.8 ^c (27-125)	38.0±15.1 ^c (18-84)	69.92±32.4 (14-100)	0.000**
Protein (%120)	104.7±45.8 ^a (25.7-272.2)	76.9±39.9 ^b (10.1-171.7)	63.9±35.3 ^{bc} (30.1-189.6)	51.4±30.2 ^c (18.5-121.6)	85±45.2 (10.1-272.2)	0.000**
Protein (%150)	84.0±36.7 ^a (20.7-218.5)	61.5±31.9 ^b (8.15-136.3)	51.1±28.2 ^{bc} (24.2-151.7)	41.1±24.1 ^c (14.8-97.3)	68.1±36.2 (8.1-218.5)	0.000**
CHO (%120)	110.9±45.8 ^a (25.4-282.5)	85.9±49.3 ^b (17.7-273.2)	73.1±37.2 ^{bc} (31.1-198.6)	49.1±21.3 ^c (22.5-98.1)	91.7±48.3 (17.7-282.5)	0.000**
CHO (%150)	88.9±36.7 ^a (20.4-226.2)	68.8±39.4 ^b (14.1-218.9)	58.5±29.8 ^{bc} (24.8-158.9)	39.3±17.1 ^c (18-78.7)	73.4±38.7 (14.1-226.2)	0.000**
Yağ (% 120)	102.1±38.9 ^a (36-230)	73.7±35.9 ^b (12-167)	50.2±17.1 ^c (19-89)	50.0±25.2 ^c (24-110)	81.1±40.2 (12-230)	0.000**
Yağ (% 150)	82.1±31.4 ^a (28.6-185.5)	59.0±28.8 ^b (9.8-134.2)	40.3±13.7 ^c (15.5-71.4)	40.1±20.2 ^c (19.3-88.1)	65.1±32.4 (9.8-185.5)	0.000**
A vitamini (µg)	243±231 ^a (11.5-1141.2)	142±128.1 ^b (21.8-547.4)	179.7±152 ^{ab} (11.9-428.9)	121±97.5 ^b (57.6-396)	188±186.5 (11.5-1141)	0.008*
E vitamini (mg)	158±140 ^a (11.4-562.7)	108±93.2 ^{bc} (11.2-286)	63.8±59.5 ^{bc} (2.7-209)	57.8±53 ^b (11.1-176.2)	120±117 (2.7-563)	0.000**
D vitamini (µg)	212±80.1 (0.8-431)	220.8±84.7 (9.7-446)	212.4±103 (1.8-466)	232.6±47.3 (100.4-305.7)	217.3±81.4 (0.8-465.7)	0.700
K vitamini (µg)	66.3±49.2 (12-335.8)	76.4±64.3 (5.8-361)	95.9±84.0 (16.7-396)	93.9±101 (19.9-400)	75.9±66 (5.8-400)	0.200
Kalsiyum (mg)	98.1±39.2 (12.2-184.6)	90.3±48.3 ^a (7.7-247.4)	67.8±25.7 ^b (27.1-133.9)	59.8±25.9 ^b (20.6-118.2)	88.1±42.2 (7.7-247.4)	0.010*
Demir (mg)	128±50.6 (41.1-262.5)	112.2±50.5 (28.5-216.3)	129.2±83.6 (42.6-427)	92.3±32.8 (45.8-163)	118.9±54.4 (28.5-427)	0.050
Çinko (mg)	283.5±131.9 (107.8-667)	185±96.75 ^b (27.8-401)	109.8±52.8 ^c (60.3-289.7)	87.1±25.4 ^d (49.6-131.7)	209.8±128.2 (28.7-667)	0.000**

* $p < 0.05$ ** $p < 0.001$ Aynı satırda üstte gösterilen farklı harfler değerler arasındaki farkın önemli olduğunu göstermektedir.

Tablo 4. Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre enerji ve makro besin öğesi alımlarının yeterlilik durumlarına göre dağılımı (%)

Enerji ve besin öğeleri	RDA					
	< %120		≥ %120 - ≤ 150		> %150	
	n	%	n	%	n	%
Enerji						
2-5 yaş	35	21.3	21	12.8	16	9.7
6-10 yaş	42	25.6	7	4.2	8	4.8
11-15 yaş	17	10.3	-	-	1	0.6
16-20 yaş	16	9.7	1	0.6	-	-
Toplam	110	67.0	29	17.6	25	15.2
Protein						
2-5 yaş	39	23.7	14	8.5	19	11.5
6-10 yaş	43	26.2	6	3.6	8	4.8
11-15 yaş	17	10.3	-	-	1	0.6
16-20 yaş	15	9.1	2	1.2	-	-
Toplam	114	69.5	22	13.4	28	17.0
Karbonhidrat						
2-5 yaş	38	23.1	14	8.5	20	12.1
6-10 yaş	41	25.0	6	3.6	10	6.0
11-15 yaş	16	9.7	1	0.6	1	0.6
16-20 yaş	17	10.3	-	-	-	-
Toplam	112	68.2	21	12.8	31	18.9
Yağ						
2-5 yaş	38	23.1	14	8.6	20	31.2
6-10 yaş	43	26.2	7	4.2	7	4.2
11-15 yaş	17	10.3	-	-	1	0.6
16-20 yaş	15	9.1	2	1.2	-	-
Toplam	113	68.9	23	14.0	28	17.1

Tablo 5. Kistik fibrozisli hastaların yaş gruplarına göre normal beslenme, enteral ürün ve takviye multivitamin alımlarının yeterlilik durumlarına göre dağılımı (%)

Değişkenler	2-5 yaş		6-10 yaş		11-15 yaş		16-20 yaş		Toplam		
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	
A vitamini	Yetersiz	29	40.2	22	38.6	7	38.8	6	33.3	64	38.9
	Normal	40	55.5	29	50.8	10	55.6	10	55.5	89	53.9
	Fazla	3	4.3	6	10.6	1	5.6	2	11.2	12	7.2
D vitamini	Yetersiz	6	8.3	4	7.0	4	22.2	3	16.7	17	10.3
	Normal	62	86.2	51	89.4	11	61.1	12	66.6	136	82.4
	Fazla	4	5.5	2	3.6	3	16.6	3	16.7	12	7.3
E vitamini	Yetersiz	37	51.3	38	66.6	12	66.6	10	55.5	97	59.1
	Normal	29	40.4	12	21.0	4	22.2	7	38.9	52	31.3
	Fazla	6	8.3	7	12.4	2	11.2	1	5.6	16	9.6
K vitamini	Yetersiz	64	88.8	42	73.6	11	61.1	13	72.2	130	78.7
	Normal	3	4.3	1	1.9	-	-	-	-	4	2.6
	Fazla	5	6.9	14	24.5	7	38.9	5	27.8	31	18.7

yüzdesi %120.0±117.0, D vitamini gereksinimini karşılama yüzdesi ortalama %217.3±81.4 ve K vitamini için ortalama %75.9±66 olarak bulunmuştur. Araştırma kapsamındaki hastaların kalsiyum gereksinimini karşılama yüzdeleri, ortalama %88.1±42.2 mg/gün, demir gereksinimini karşılama yüzdeleri, ortalama %118.9±54.4 mg/gün çinko gereksinimini karşılama yüzdeleri, ortalama %209.8±128.2 mg/gün'dür.

Araştırma kapsamındaki hastaların yaş gruplarına göre enerji ve makro besin ögesi alımlarının yeterlilik durumlarına ilişkin dağılımları Tablo

4'te yer almaktadır. Hastaların %67.0'sinin günlük enerji alımı, %69.5'inin günlük protein alımı, %68.2'sinin günlük karbonhidrat alımı ve %68.9'unun günlük yağ alımının yetersiz olduğu belirlenmiştir.

Tablo 5'te araştırma kapsamındaki hastaların yaş gruplarına göre A, D, E, K vitaminleri alımlarının yeterlilik durumlarına ilişkin dağılımları yer almaktadır. Hastaların normal beslenme ve enteral ürün kullanımına ek olarak rutin tedavide A, D, E, K vitamini desteği kullanımına karşın, tüm yaş grupları birlikte değerlendirildiğinde hastaların

Tablo 6. Kistik fibrozisli hastaların yaşa göre vücut ağırlığı, boy uzunluğu ve BKİ z-skoru değerlerinin dağılımı (%)

Yaş (yıl)	Yaşa göre vücut ağırlığı Z skoru										p		
	< -2SD (Çok zayıf)		≥ -2SD < -1SD (Zayıf)		≥ -1SD < +1SD (Normal)		≥ +1SD (Kilolu)		Toplam				
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%			
2-5	7	9.7	19	26.3	40	55.5	6	8.3	72	100.0	0.650		
6-10	5	10.6	16	34.0	24	51.1	2	4.3	47	100.0	0.240		
Toplam	12	10.1	35	29.4	64	53.7	8	6.6	119	100.0	0.100		
Yaş (yıl)	Yaşa göre boy uzunluğu Z skoru										p		
	< -2SD (Bodur)		≥ -2SD < -1SD (Kısa)		≥ -1SD < +1SD (Normal)		≥ +1SD < +2SD (Uzun)		≥ +2SD (Çok Uzun)			Toplam	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%		n	%
2-5	22	30.6	20	27.8	24	33.3	4	5.6	2	2.8	72	100.0	0.640
6-10	8	14.0	22	38.6	24	42.1	1	1.8	2	3.5	57	100.0	0.880
11-15	2	11.1	9	50.0	7	38.9	-	-	-	-	18	100.0	0.730
16-20	2	13.3	3	20.0	10	66.7	-	-	-	-	15	100.0	0.530
Toplam	34	21.0	54	33.3	65	40.1	5	3.1	4	2.5	162	100.0	0.800
Yaş (yıl)	Yaşa göre BKİ Z skoru										p		
	< -2SD (Çok zayıf)		≥ -2SD < -1SD (Zayıf)		≥ -1SD < +1SD (Normal)		≥ +1SD < +2SD (Kilolu)		≥ +2SD (Şişman)			Toplam	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%		n	%
2-5	2	2.8	4	5.6	48	66.7	11	15.3	7	9.7	72	100.0	0.050
6-10	6	10.5	10	17.5	33	57.9	6	10.5	2	3.5	57	100.0	0.820
11-15	-	-	6	33.3	11	61.1	1	5.6	-	-	18	100.0	0.120
16-20	2	13.3	4	26.7	9	60.0	-	-	-	-	15	100.0	0.070
Toplam	10	6.2	24	14.8	101	62.3	18	11.1	9	5.5	162	100.0	0.330

%38.9'unun A vitamini, %10.3'ünün D vitamini, %59.1'inin E vitamini ve %78.7'sinin K vitamini alımının yetersiz olduğu gösterilmiştir.

Yaş gruplarına göre vücut ağırlığı Z skoru, boy uzunluğu Z skoru ve beden kütle indeksi Z skoru değerlerinin dağılımı Tablo 6'da görülmektedir. Hastaların tümü değerlendirildiğinde %10.1'inin yaşa göre vücut ağırlığı Z skoru değerleri, malnütrisyon olarak değerlendirilen $-SD$ 'nin altında, %29.4'ünün ise malnütrisyon riski altında olup $\geq -2SD$ $< -1SD$ arasındadır. Hastaların tümü değerlendirildiğinde %21.0'inin yaşına göre boy uzunluğu Z skoru değerleri malnütrisyon olarak değerlendirilen $-2SD$ 'nin altında, %33.3'ünün ise $\geq -2SD$ $< -1SD$ arasındadır. Hastaların tümü değerlendirildiğinde %6.2'sinin BKİ Z skoru değerleri $-2SD$ 'nin altında, %14.8'inin ise $\geq -2SD$ $< -1SD$ arasındadır.

TARTIŞMA

Kistik fibrozisli hastalarda normal beslenme ile enerji alımı yüksek olmasına karşın vücut ağırlık kazanımı ve gelişim zayıf ise enteral beslenme desteği tedaviye eklenmelidir (1,12). Bu çalışmada hastaların %60.8'inin oral enteral beslenme desteği aldığı saptanmıştır. White ve arkadaşları (13) çalışmasında 80 yetişkin kistik fibrozis hastasının %17'sinin oral enteral beslenme desteği, %12'sinin enteral yol ile beslenme desteği aldığı belirtilmiştir. Smith ve arkadaşları (14) 1-18 yaş arası 136 kistik fibrozis hastası ile yürüttüğü prospektif çalışmada da hastaların %25.6'sının oral enteral beslenme desteği, %12.9'unun enteral yol ile beslenme desteği aldığını bildirmiştir. Bu çalışmada oral enteral beslenme destek ürünü kullananların fazla olması (%60.8), büyüme dönemindeki 2-5 yaş grubu hastaların çoğunlukta olması ile (72/166) ilişkili olabilir. Bir diğer neden de tüple enteral beslenme desteği verilmesinin hasta aileleri arasında kabul görmemesidir. Ancak hastalar arasında oral enteral beslenme desteği kullanma oranı yüksek olmasına karşın, hastaların halen RDA'ya göre önerilen enerji gereksinmesini karşılama oranının düşük olduğu görülmüştür (%69.9-87.7). Kistik fibrozisli hastalarda büyüme ve gelişim için önerilen gereksiniminin karşılanamaması ve hastaların

önerilen diyeti tüketim oranlarının zorlanması, tüple enteral beslenme desteğinin hastalar için önemini göstermektedir.

Kistik fibrozisli hastaların üçten fazla öğünü reddettiği, hastaların %70.4'ünün öğün zamanı davranışının sorunlu olduğu, bu grup hastalarda gün içerisinde mutlaka bir öğünün tüketilmesinde zorluk olduğu bildirilmiştir (15). Bu çalışmada hastaların tüketilmesinde zorluk yaşadığı temel öğün sabah öğünüdür ve hastaların %41'inin sabah öğününü atladığı bulunmuştur. Atlanılan öğünün en çok sabah öğünü olmasının nedeninin, kistik fibrozisli hastalarda en yaygın bulgu olan öksürüğe, sabahları artan balgamın bulantıyı tetiklemesine ve gece geç saatte tüketilen enteral ürüne bağlı olduğu düşünülmektedir (10).

Kistik fibrozisli hastalarda kronik yağ malabsorpsiyonu, safra tuzu yetersizliği, karaciğer hasarı ve antibiyotik tedavisi nedeniyle A, D, E, K vitamini yetersizliği riski yüksektir. Yağda çözünen vitaminlerin gereksinimi sağlıklı yaşlılarından daha yüksektir (12,16) ve bu hastalarda pankreatik enzim tedavisine karşın hafif-orta derecede malabsorpsiyon bulunduğu için önerilen dozlarda A, D, E, K vitaminleri desteğinin kullanılması gereklidir (17). Bu çalışmada hastaların ek vitamin kullanımının %96.4 olduğu gösterilmiştir. Ancak hastaların yağdan eriyen vitamin destekleri kullanım oranları fazla olmasına karşın, hastaların halen %38.9'unun A vitamini, %59.1'inin E vitamini, %10.3'ünün D vitamini ve %78.7'sinin K vitamini alım düzeyleri kistik fibrozis rehberlerinde önerilen dozların altındadır (Tablo 5). Bu çalışmada K vitamini alımı yetersizliğinin yüksek oranda olmasının nedeni K vitamininden zengin koyu yeşil yapraklı sebzelerin tüketiminin tüm hastalarda düşük olmasına, hastaların kullandığı multivitaminlerin içeriğinde K vitamininin yetersiz olmasına ya da hiç olmamasına bağlı olduğu düşünülmektedir. Bu nedenle kistik fibrozise özgü multivitamin preparatlarının geliştirilerek, geri ödeme kapsamına girmesi sağlanmalıdır.

Kistik fibrozisli hastaların %33-66'sının değişik tedavi yöntemlerini kullandığı tahmin edilmektedir. Reçete edilen tedavi dışında kullanılan ürünlerde

iki önemli sorun vardır. Birincisi bu ürünlerin etkinliğinin ya da güvenliğinin bilimsel olarak kanıtlanmamış olmasıdır. Diğer neden ise ürünlerin saflığının güvencesinin bulunmamasıdır (18,19). Bu çalışmada hastaların yaklaşık 1/4'ünün (%25.4) doktor önerisi olmadan tedavi edici özelliği olduğuna inanılan besin destekleri veya ürünleri kullandığı saptanmıştır. Hastalarda reçete edilen tedavi dışında en çok kullanılan omega-3 desteğinin rutin kullanımını öneren veriler yetersizdir (20).

Beslenme yetersizliğinin en iyi ve erken göstergesi, bireyin enerji ve besin öğeleri alım düzeyinin, yani besin tüketiminin saptanmasıdır (21). Bu amaçla bu çalışmada hastaların bir günlük besin tüketim kayıtları, kullandıkları beslenme destek ürünleri ve besin destekleri analiz edilerek, günlük enerji ve besin ögesi alım durumları değerlendirilmiştir. Kistik fibrozis için hazırlanan rehberlerde hastaların günlük ortalama enerji gereksiniminin RDA'nın %120-150'si olduğu belirtilmiştir (15,18,22-24). Bu çalışmada hastaların enerji gereksinimi RDA'nın %120'si esas alındığında (diyet ve enteral ürün birlikte değerlendirildiğinde), önerilen enerji gereksiniminin ortalama %87.7±40.3'ünü karşıladıkları ve hastaların %67'sinin günlük enerji alımının ve %69.5'inin günlük protein alımının yetersiz olduğu gösterilmiştir. Bu çalışmada önerilen enerji ve protein gereksinimini karşılama oranının düşük olmasının nedeni hastaların gereksinmelerinin fazla olmasına, hastalardaki iştahsızlığa ve hastaların büyük çoğunluğunun tüple beslenme yöntemini kullanmamalarına bağlı olabilir. Tüm yaş grupları hastaların %68.9'unun diyetle yağ alımlarının yetersiz olduğu bulunmuştur. Bu çalışmada yağ alımı yetersiz olanların yüksek oranda olması, ebeveynlerin hastanın yağlı dışkı sıklığını azaltma düşüncesine bağlı normal beslenme ile alınan yağı azaltmaları ve verilen enteral ürünlerin gün içerisinde yüksek tüketimine bağlı (ortalama 500 mL/gün) besin alımının düşük olmasından kaynaklandığı düşünülmüştür.

Kistik fibrozis hastalığının birincil bulgusu, vücut ağırlık kazanımını engelleyen malnütrisyonudur. Birçok çalışmada hastalarda normal beslenmenin sağlanmasının ve büyüme ölçütlerinin normal

artışının, akciğer hasarının ilerleyişini azalttığı ve beklenen yaşam süresinde artış sağladığı gösterilmiştir (2,17). Bununla birlikte kistik fibrozis hastalarında normal beslenme durumunu sağlamak ve korumak oldukça güçtür (24). Amerika Birleşik Devletleri'ndeki kistik fibrozis derneğinin 2005 yılı raporuna göre beslenme desteği almalarına karşın hastaların%16'sının yaşa göre vücut ağırlığının <5. persentil olduğu, %15'inin ise yaşa göre boy uzunluğunun <5. persentil olduğu bildirilmiştir (25). Bu çalışmadaki 2-10 yaş arası hastaların %10.1'inin yaşa göre vücut ağırlığı Z skoru, tüm hastaların %20.5'inin yaşa göre boy uzunluğu Z skoru değeri ve tüm hastaların %6.1'inin BKİ Z skoru değeri, malnütrisyon olarak değerlendirilen -2SD'nin altındadır. Hastalarda malnütrisyonun yüksek olmasına katkıda bulunan diyetle ilgili etmenlerin enerji dengesizliği, malabsorpsiyon, artmış metabolik hız, elzem yağ asidi yetersizliği ve yağda çözünen vitaminlerin yetersizliği olduğu düşünülmektedir.

Çocukluk çağındaki hastalarda normal gelişim süreçlerini yakalamak ve yetişkin dönemde yeterli ve dengeli beslenmeyi sürdürmek, multidisipliner kistik fibrozis merkezlerinin temel hedefleridir. Kistik fibrozisli hastalarda enerji ve besin öğeleri gereksinmesi, normal beslenme ile başaramadığında enteral beslenme desteği tedaviye eklenmelidir. Bununla birlikte hastalara enteral ürünün doğru kullanımı, öğün yerine tüketilemeyeceği anlatılarak oral alımın önemi vurgulanmalıdır. Kistik fibrozisli hastalarda omega-3 desteğinin sürekli alımını destekleyen veri bulunmadığı için bu konuda aileler uyarılmalıdır. Hastalarda besin alımına engel olan etkenler tanımlanmalı ve ailelere öğün planlama önerileri, enerji alımını artırma yolları, enzim dozu ve yönetimi, beslenmede karşılaşılan sorunları çözme yolları anlatılmalıdır.

***Çıkar çatışması/Conflict of interest:** Yazarlar ya da yazı ile ilgili bildirilen herhangi bir çıkar çatışması yoktur.*

KAYNAKLAR

1. Haack A, Carvalho G, Novaes MR. Multidisciplinary care in cystic fibrosis: a clinical-nutrition review. *Nutr Hosp* 2012;27(2):362-371.
2. Leonard A, Davis E, Rosenstein BJ, Zeitlin PL, Paranjape SM, Peeler D, et al. Description of a

- standardized nutrition classification plan and its relation to nutritional outcomes in children with cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol* 2010; 35(1):6-13.
3. Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: Results of a systematic review. *J Am Diet Assoc* 2008;108(5):832-839.
 4. Martinez CC, Escribano A, Nunez GF, Garcia ML, Lujan J, Martinez RL. Nutritional intervention in children and adolescents with cystic fibrosis. Relationship with pulmonary function. *Nutr Hosp* 2005;20(3):182-188.
 5. Moran, A. Abnormal glucose tolerance in CF-when should we offer diabetes treatment? *Pediatr Diabetes* 2009;10(3): 159-161.
 6. Simon M. Associação entre o estado nutricional e a ingestão dietética em pacientes com fibrose cística. *J Bras Pneumol* 2009;35(10):966-972.
 7. Inger E. Dietary intake and nutritional status in a Scandinavian adult cystic fibrosis-population compared with recommendations. Citation: *Food & Nutrition Research* 2011;55:7561.
 8. Beslenme Bilgi Sistemleri Versiyon 7.2. (2010). [Elektronik Sürüm]. Entwickelt an der Universität Hohenheim, Stuttgart, Germany.
 9. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. Annual Data Report 2009, Bethesda.
 10. Ersöz DD. Kistik fibrozis tanı ve tedavi rehberi, *Türk Toraks Dergisi*, İstanbul 2011.
 11. Moen IE, Nilsson K, Andersson A, Fagerland MW, Fluge G, Hollsing A, et al. Dietary intake and nutritional status in a Scandinavian adult cystic fibrosis-population compared with recommendations. *Food Nutr Res* 2011;55:7561.
 12. Taylor C. UK Cystic fibrosis trust nutrition Working Group, 11st ed. London, Bromley; 2002.
 13. White H, Morton AM, Peckham DG, Conway SP. Dietary intakes in adult patients with cystic fibrosis-do they achieve guidelines? *J Cyst Fibros* 2004;3(1):1-7.
 14. Smith C, Winn A, Seddon P, Ranganathan S. A fat lot of good: balance and trends in fat intake in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2012;11(2):154-157.
 15. Matthew R, Sanders K, Turner MT, Clare R, Wall L, Waugh ML. Mealtime behavior and parent-child interaction: A comparison of children with cystic fibrosis, children with feeding problems, and nonclinic controls. *J Pediatr Psychol* 1997;22(6):881-900.
 16. Trabulsi J, Ittenbach RF, Schall JI, Olsen IE, Yudkoff M, Daikhin Y, et al. Evaluation of formulas for calculating total energy requirements of preadolescent children with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr* 2007;85(1):144-151.
 17. Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;35(3):246-259.
 18. Marcus M, Lee S, Lai H. Use of alternative medicines in children and adults with CF. *Building Block* 2000;24:12-14.
 19. Committee on Children with Disabilities, American Academy of Pediatrics. Counseling families who choose complementary and alternative medicine for their child with chronic illness or disability. *Pediatrics* 2001;107:598-601.
 20. Carolyn D, Berdanier J, Dwyer T, Heber D, Hooper L. Complementary and alternative medicine use among adults and Children. *Cochrane Database Syst. Rev.*2004;4: CD003177.
 21. Pekcan, G. Beslenme durumunun saptanması. T.C. Sağlık Bakanlığı Temel Sağlık Hizmetleri Genel Müdürlüğü Şubat 2008.
 22. Davies PS, Erskine JM, Hambidge KM, Accurso FJ. Longitudinal investigation of energy expenditure in infants with cystic fibrosis. *Eur J Clin Nutr* 2002;56(10):940-946.
 23. Inger E. Dietary intake and nutritional status in a Scandinavian adult cystic fibrosis-population compared with recommendations. Citation: *Food & Nutrition Research* 2011;55:7561.
 24. Hardin DS. GH improves growth and clinical status in children with cystic fibrosis - a review of published studies. *Eur J Endocrinol* 2004;151(1):81-85.
 25. McDonald CM. Validation of a nutrition risk screening tool for children and adolescents with cystic fibrosis ages 2-20 years. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008;46(4):438-446.