

# BÜYÜME VE GELİŞME GERİLİĞİ OLAN KİSTİK FİBROZİSLİ HASTALARDA GASTROSTOMİ İLE VERİLEN BESLENME DESTEĞİNİN BİYOKİMYASAL VE ANTROPOMETRİK PARAMETRELERE ETKİSİ

Uzm. Dyt. Makbule GEZMEN\*, Prof. Dr. Gülden KÖKSAL\*,  
Prof. Dr. Uğur ÖZÇELİK\*\*, Doç. Dr. Deniz DOĞRU\*\*, Prof. Dr. Arbay Özden ÇİFTÇİ\*\*\*

## ÖZET

*Bu çalışma Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Pediatrik Göğüs Hastalıkları, Pediatrik Cerrahi ile Beslenme ve Diyetetik Bölümü'nün işbirliğiyle Eylül 2001-Mayıs 2003 tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi'nde yapılmıştır. Pediatrik Göğüs Hastalıkları Bölümü'ne başvuran, son 6 ayda yeterli ağırlık kazanımı olmayan malnutrisyonlu kistik fibrozisli hastalar üzerinde çalışma planlanmıştır. Çalışmaya katılan 4 hastaya 5 ay süre ile yüksek enerji ve yağ içeren diyetle, gündüz ağızdan ve gece gastrostomi yolu ile beslenme desteği sağlanıp pankreatik enzim tedavisi verilmiş ve takip edilmiştir. Araştırma başında ve sonunda hastalarda antropometrik ölçümler ve biyokimyasal ölçümlere bakılmış, solunum fonksiyon testi yapılmıştır. Haftada bir kez 24 saatlik besin tüketim kaydı alınmıştır. Araştırma sonunda antropometrik ölçümlerden vücut ağırlığı, boy uzunluğu ve üst orta kol çevresinde (ÜOKÇ), biyokimyasal ölçümlerde ise hemoglobin, hematokrit ve albumin düzeylerinde istatistiksel açıdan önemli artış ( $p < 0.10$ ) ve Serum Glutamik Oksaloasetik Transferaz (SGOT), Serum Glutamik Pirüvik Transferaz (SGPT) düzeylerinde istatistiksel açıdan önemli azalma gözlenmiştir ( $p < 0.10$ ). Solunum fonksiyon testi yapılan hastalarda klinikte olumlu gelişme gözlenirken, 1. saniyedeki zorlu ekspratuvar volüm (FEV1), zorlu vital kapasite (FVC) ve zorlu ekspratuvar akım (FEF25-75) değerlerinde istatistiksel açı-*

*dan önemli değişiklik saptanmamıştır ( $p > 0.10$ ). Bu çalışma sonucunda; malnutrisyonlu ve büyüme-gelişme geriliği saptanan kistik fibrozisli hastalarda gastrostomi ile beslenme desteğinin hastaların klinik ve biyokimyasal bulgularına olumlu etkide bulunduğu sonucuna varılmıştır.*

**Anahtar Sözcükler:** Kistik fibrozis, malnutrisyon, enteral beslenme, gastrostomi.

## ABSTRACT

***The Effect of Nutrition Support Applied with Gastrostomy to Cystic Fibrosis Patients Having Growth and Development Retardation and Malnutrition on Biochemical and Anthropometric Parameters***

*The research has been carried out with H.U. Ihsan Doğramacı Children's Hospital, The Department of Pediatric Chest Disease, The Department of Pediatric Surgery and The Department of Nutrition and Dietetics. The study was done between September 2001-May 2003 and conducted on cystic fibrosis patients with malnutrition and retarded growth rate with last 6 months. In this study 4 patients were given pancreatic enzyme therapy and a high energy and fat diet orally during the day and for the gastrostomy during night for 5 months. During the research anthropometric and biochemical measurements were taken. Twenty four hour records for food consumption were determined once a week and pulmonary functions were followed up. At the end of the study, the increase in weight, height, mid-upper arm circumference and the level of hemoglobin, hematocrit, and albumin were found to be statistically significant ( $p < 0.10$ ). Serum Glutamic Oxaloacetic*

\* Hacettepe Üniversitesi, Beslenme ve Diyetetik Bölümü

\*\* Hacettepe Üniversitesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Pediatrik Göğüs Hastalıkları Bölümü

\*\*\* Hacettepe Üniversitesi, İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Pediatrik Cerrahi Bölümü

*Transaminase (SGOT) and Serum Glutamic Pyruvic Transaminase (SGPT) levels were decreased and shown to be statistically significant ( $p < 0.10$ ). Although forced expiratory volume (FEV1), forced vital capacity (FVC) and forced expiratory flow (FEF25-75) weren't found to be statistically significant ( $p > 0.10$ ), there were positive developments achieved in the patients' clinical progress. According to the results of this study, the nutrition support applied with gastrostomy makes a positive effect on the clinical and biochemical progress of the cystic fibrosis patients having growth and development retardation and malnutrition.*

**Key Words:** Cystic fibrosis, malnutrition, enteral nutrition, gastrostomy.

## GİRİŞ

Mukovizidozis olarak da bilinen kistik fibrozis (KF) başta solunum sistemi ve gastrointestinal sistem olmak üzere birden çok sistemi etkileyen, çocuk ve genç erişkinlerde yüksek morbidite ve mortalite ile karakterize otozomal resesif geçişli kalıtsal bir hastalıktır (1,2). Kuzey Avrupa ülkelerinde görülme sıklığı 1/2.500, Amerika ve Afrika'da 1/15.000, Asyalılarda 1/31.000, Türkiye'de 1/2.000-2.500'dir (3,4). Kuzey Amerika'da ve Avrupa kıtasında 50.000'in üzerinde KF'li bulunmaktadır. Ülkemizde ise sayısı tam olarak bilinmemekle birlikte 850 civarında KF'li hasta olduğu belirtilmektedir (5). KF, birden fazla sistemi (solunum, gastrointestinal, üreme sistemi) etkileyen bir hastalık olduğu için yeni doğan döneminden itibaren çok değişik klinik belirti ve bulgularla kendini göstermektedir (6,7). Hastalarda pulmoner enfeksiyon, pankreasın ekzokrin enzimleri yetersizliği sonucu oluşan malabsorbsiyon ve dolayısıyla malnutrisyon görülmektedir (2).

KF hastalarında tanımlanan en önemli sorunlardan biride büyümede gerilik ve ağırlık kazanımındaki zorluktur (6). KF'lilerde yapılan araştırmalarda emilim bozukluğu, iştahsızlık, besin reddi ve lezzet azalmasının neden olduğu malnutrisyon sorununun akut akciğer sorunlarını

artırdığını göstermekte ve enfeksiyon sıklığı ile akut akciğer sorunları çözüldükten sonra hastada pozitif enerji dengesinin sağlanabileceği belirtilmektedir (1,8,9).

Beslenme durumunun iyileştirilmesi, hastanın yaşam kalitesini artırmada, büyümeyi yakalamada ve vücut kompozisyonunun iyileştirilmesinde gereklidir. KF'li hastalarda enerji alımını artırmak için yüksek enerjili (gereksinimin %25-50 fazlası olacak şekilde), yüksek hayvansal kaynaklı protein içerikli (toplam proteinin %75'inin hayvansal kaynaklı olacak şekilde), yeterli ve dengeli özel diyetler uygulanması, bunun yanında da pankreatik enzim tedavisi ile günlük verilen enerjinin %30-40'ının yağlardan gelmesi, yağda eriyen vitaminlerin ek olarak verilmesi ve mineral desteğinin yapılması önerilmektedir (2,10-12).

KF'li hastalarda beslenme durumunu düzeltebilecek değişik ve bireye özgü beslenme tedavi yolları denenmektedir. Hastalıkta sık görülen enfeksiyonların azaltılmasında, hastanın kilo alımı ile büyüme ve gelişmesinin çok geri kaldığı durumlarda enteral beslenme desteği verilmesi önemli tıbbi beslenme tedavilerinden biri olarak önerilmektedir (3,13-15). Enteral tüple beslenme desteğinin daha çok nazogastrik ya da gastrotomik yolla sağlanması önerilmektedir (16). Son yıllarda hastalara uzun süreli gece gastrotomi yoluyla elemental besin verilmesi konusunda araştırmalar yapılmaktadır. Konservatif tedaviye yanıt vermeyen, ağır büyüme geriliği ve malnutrisyonu olan, sık enfeksiyon geçiren KF'li hastaların gastrotomi yoluyla beslenmesi, beslenme durumunun iyileştirilmesinde kabul edilebilir ve koruyucu bir yol olduğu bilinmektedir (10,17,18). KF'li hastalarda en önemli bulgulardan biri olan dinlenme enerji harcamasının (DEH) fazla olması, gece enteral beslenmesinin etkin beslenme yollarından biri olarak uygulanmasına neden olmaktadır. Tüple beslemede elemental, semi elemental veya polimerik ürünler kullanılmaktadır. Yapılan çalışmalar göstermektedir ki yağ oranı yüksek bir ürün ile beslenen hastalarda karbondioksit oluşumu azalmakta, solunum katsayısı düşmekte, bu sayede de sol-

unum zorluğu çeken hastalarda olumlu etki görülmektedir (3). Yapılan çalışmalarda uzun dönem en iyi besin destek yönteminin perkütan endoskopik gastrostomi (PEG) ile beslenme desteği olduğu ve sonuçta hastaların beslenme durumunda ve akciğer fonksiyonlarında olumlu değişiklikler olduğu, yaşam kalitesinin ve süresinin arttığı belirtilmektedir (18).

Bu çalışmada amaç; büyüme ve gelişme geriliği ile malnutrisyonu olan KF'li hastalara 5 ay süresince gastrostomi yolu ile sağlanan beslenme desteğinin antropometrik ve biyokimyasal parametrelere olan etkisini incelemektir.

### ARAŞTIRMA YÖNTEMİ ve ARAÇLARI

Bu çalışma; H.Ü İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Pediatrik Göğüs Hastalıkları Bölümü tarafından tanısı konulmuş, ağır malnutrisyonlu ve büyüme-gelişme geriliği saptanmış 8 yaşında 3 ve 14 aylık 1 hasta olmak üzere 2'si kız 2'si erkek toplam 4 KF'li hasta üzerinde yapılmıştır. Pediatrik Cerrahi Bölümü cerrahları tarafından gastrostomi yapılan hastalara 5 ay süresince pediatrik diyetisyenler tarafından yüksek enerjili (enerji gereksinmesinin %25-50 fazlası), yağdan zengin (yağdan gelen enerji oranı %35-40 olacak şekilde) ve yüksek hayvansal kaynaklı protein içeren (en az %75) bir tıbbi beslenme tedavisi uygulanmış, gastrostomi yolundan ve ağızdan enteral ürünle beslenmesi sağlanmıştır. Diyetle hastalara günlük enerji gereksiniminin %30-50'sini karşılayacak şekilde enteral ürün (Abbott-Pediasure) verilmiştir. Hastaların günlük öğünlerden önce, enteral ürün başlangıcında ve sonrasında pankreatik enzim kapsülü (kreon) alması sağlanmıştır. Çalışma süresince hastalara ve ailelerine beslenme eğitimi ile bu çalışmaya özel bir eğitim programı uygulanmıştır. Bu programda; hastalara ve ailelerine uygulayacakları diyet hakkında bilgi verilmiş, tıbbi beslenme tedavisi ve gastrostomiyle beslenmenin amacı ile önemi anlatılmış, tüp bakımı, temizlenmesi, pansuman yapılması, pompa kullanımı, enteral ürünün hazırlanması, kullanılması, saklanması, kreon kullanımı hakkında bilgilendirilmiştir.

Hastalardan haftada bir gün besin tüketim kayıtları alınarak çalışma öncesi ve sonrası tükettikleri besinlerin ortalama enerji ve besin öğeleri değerleri BeBiS (Beslenme Bilgi Sistemleri) programı ile değerlendirilmiştir.

Araştırmada antropometrik ölçüm olarak: vücut ağırlığı, boy uzunluğu, beden kütle indeksi (BKI), ÜOKÇ, triceps (TDKK), biceps (BDKK), supskapular ve suprailiak deri kıvrım kalınlıkları alınarak değerlendirilmiştir. Hastaların biyokimyasal değerleri olarak: hemoglobin, hematokrit, lökosit, glukoz, kan üre azotu (BUN), sodyum, potasyum, klor, total protein, albumin, alkalen fosfataz (ALP), SGOT, SGPT ve kalsiyum düzeyleri H.Ü Biyokimya Laboratuvarında yapılan analizlerden elde edilmiştir. Bireylerin çalışma öncesi ve sonundaki antropometrik ve biyokimyasal ölçüm ile solunum fonksiyon test değerleri arasındaki fark "Wilcoxon Eşleştirilmiş İki Örnek Testi" kullanılarak değerlendirilmiştir. Verilerin değerlendirilmesinde SPSS 11.0 İstatistik Paket Programı kullanılmıştır.

### BULGULAR

Araştırma 4 KF'li hasta ile yapılmış ve ailelerin çocuklarına gastrostomi yapılmasını istememeleri hasta sayısının az olmasına neden olmuştur. Buna karşın gastrostomi bir çok KF merkezinde özellikle malnutrisyonlu hastalarda büyüme ve gelişmeyi sağlamak, yaşam kalitesi ile süresini artırmak amacıyla sıklıkla başvuru ve önerilen bir yöntem olarak bilinmekte ve uygulanmaktadır (17).

Çalışma öncesinde hastaların büyüme ve gelişmelerini sağlayacak enerji ve besin öğesi gereksinimlerini yeterli alamadıkları ve ancak günlük önerilen enerjinin %37'sini tüketebildikleri saptanmıştır. Çalışma süresince beslenme eğitimi ile verilen beslenme programı sonucu hastaların E vitamini dışındaki besin öğelerini önerilen kadar ve daha fazlasını tükettiği saptanmıştır (Tablo 1).

**Tablo 1: Çalışmaya katılan bireylerin çalışma süresince diyetle aldığı enerji ve besin öğelerinin önerilene göre (RDA) yüzdesi (%)**

Enerji ve Besin Öğeleri	Ortanca	Minimum	Maksimum
Enerji	123.0	103.0	144.0
Protein	387.5	373.0	453.0
A vitamini	312.8	226.9	349.8
D vitamini	227.0	208.0	330.0
E vitamini	89.9	83.3	148.5
K vitamini	400.2	200.1	580.0
Tiamin	441.6	351.3	466.6
Riboflavin	441.6	400.0	466.6
B <sub>6</sub> vitamini	491.6	466.6	580.0
Folik Asit	191.6	180.3	272.1
B <sub>12</sub> vitamini	579.2	516.6	711.1
C vitamini	858.6	587.6	1096.8
Kalsiyum	167.8	156.6	282.4
Magnezyum	249.0	200.7	320.0
Fosfor	277.2	230.6	298.2
Demir	197.2	178.8	211.1
Çinko	343.0	276.0	490.0
Bakır	314.8	150.0	415.0

**Tablo 2: Bireylerin çalışma öncesi ve sonrasında yaşa göre boy uzunluğu, yaşa göre vücut ağırlığı ve boya göre vücut ağırlığı yüzdelerine göre dağılımı**

Hasta No	Yaş (yıl)	Yaşa göre boy (%)		Yaşa göre ağırlık (%)		Boya göre ağırlık (%)	
		Önce	Sonra	Önce	Sonra	Önce	Sonra
1	8	<5	5-10	<5	10-20	30-40	30-40
2	8	<5	<5	<5	<5	<5	<5
3	8	<5	10-20	<5	40	40-50	80
4	1.2	5-10	50-60	5-10	80-90	30	95-97

**Tablo 3: Çalışmaya katılan bireylerin araştırma öncesi ve sonrasındaki antropometrik ölçüm değerleri ve istatistiksel önem kontrolü**

Antropometrik ölçüm değerleri	Ortanca		P
	Önce	Sonra	
Beden Kütle İndeksi (BKI) (kg/m <sup>2</sup> )	14.7	16.0	0.144
Vücut Ağırlığı (kg)	16.1	17.7	0.068*
Boy Uzunluğu (cm)	109.5	113.5	0.066*
Üst Orta Kol Çevresi (cm)	13.0	13.8	0.066*
Triseps Deri Kıvrım Kalınlığı (mm)	5.0	5.2	0.109
Biseps Deri Kıvrım Kalınlığı (mm)	3.0	4.0	0.285
Subskapular Deri Kıvrım Kalınlığı (mm)	3.2	5.0	0.109
Suprailak Deri Kıvrım Kalınlığı (mm)	4.4	4.7	0.180
Toplam Deri Kıvrım Kalınlığı (mm)	15.6	18.9	0.109
Vücut Yağ Yüzdesi (%)	8.1	11.0	0.109
Vücut Yağ Kütlesi (kg)	1.2	3.0	0.109
Yağsız Vücut Kütlesi (kg)	17.5	18.3	0.109

(Wilcoxon eşleştirilmiş iki örnek testi. \*p&lt;0.10)

Tablo 2'de hastaların çalışma öncesi ve sonrasında yaşa göre boy uzunluğu, yaşa göre vücut ağırlığı ve boya göre vücut ağırlığı yüzdeleri gösterilmektedir. Tablo 2'ye göre ikinci hasta dışın-

daki diğer hastaların yaşa göre boy uzunluğu, yaşa göre vücut ağırlığı ve boya göre vücut ağırlığı yüzdelerinde çalışma sonunda artış olduğu görülmektedir.

**Tablo 4: Çalışmaya katılan bireylerin araştırma öncesi ve sonrasındaki biyokimyasal ölçüm değerleri ve istatistiksel önem kontrolü**

Biyokimyasal ölçüm değerleri	Ortanca		p
	Önce	Sonra	
Hemoglobin (mg/dL)	11.2	12.4	0.066*
Hematokrit (%)	33.9	37.7	0.066*
Glukoz (mg/dL)	96.5	85.5	0.495
BUN (mg/dL)	15.0	10.0	0.273
Sodyum (mEq/L)	142.0	141.5	0.577
Potasyum (mEq/L)	4.6	4.5	0.414
T.Protein (g/dL)	7.4	7.3	0.581
Albumin (g/dL)	3.6	3.8	0.059*
ALP (U/L)	597.5	732.0	0.465
SGOT (U/L)	41.5	33.5	0.068*
SGPT (U/L)	25.0	17.0	0.068*
Kalsiyum (mg/dL)	9.3	9.4	0.713

(Wilcoxon eşleştirilmiş iki örnek testi, \*p<0.10)

**Tablo 5: Çalışmaya katılan bireylerin çalışma sonunda başlangıç değerlerine göre istatistiksel açıdan önemli olan bazı parametrelerindeki yüzde (%) artış**

Hasta No	Vücut Ağırlığı	Boy Uzunluğu	ÜOKÇ	Hemoglobin	Hematokrit	Albumin
1	12.2	3.5	7.6	7.6	8.3	7.1
2	7.4	3.7	8.3	6.8	8.2	2.9
3	26.3	6.1	22.5	15.8	14.7	4.6
4	33.3	6.7	4.6	13.1	7.8	5.2

**Tablo 6. Araştırmaya katılan bireylerin çalışma öncesi ve sonrasındaki solunum fonksiyon testi değerleri ve istatistiksel önem kontrolü**

Solunum Fonksiyon Parametreleri	Ortanca		p
	Önce	Sonra	
Vital kapasite	62.5	54.0	0.655
FVC	61.5	48.0	0.180
FEV1%	54.0	48.5	0.655
FEV1/FVC	79.4	92.3	0.180
FEF25-75	35.5	44.0	0.180

(Wilcoxon eşleştirilmiş iki örnek testi)

Tablo 3'de araştırmada elde edilen antropometrik ölçümler 1. ve 5. ay için değerlendirilmiştir. Değerlendirmede 1. ve 5. aylar arasındaki farka bakıldığında vücut ağırlığı, boy uzunluğu ve üst orta kol çevresi istatistiksel açıdan önemli bulunmuştur (p<0.10).

Tablo 4'de görüldüğü gibi araştırmada elde edilen biyokimyasal ölçümler 1. ve 5. ay için değerlendirilmiştir. Değerlendirmede 1. ve 5. aylar arasındaki farka bakılmış hemoglobin, hematokrit, albumin, SGOT ve SGPT düzeyinde ista-

tistiksel açıdan önemli fark bulunmuştur (p<0.10)

Çalışmaya katılan bireylerin başlangıç değerlerine göre çalışma sonunda istatistiksel açıdan önemli olan bazı parametrelerindeki yüzde (%) artışı Tablo 5'de gösterilmiştir. Buna göre hastaların vücut ağırlığı artışı %7.4-33.3, boy uzunluğu artışı %3.5-6.7, ÜOKÇ artışı %4.6-22.5, hemoglobin artışı %6.8-15.8, hematokrit artışı %7.8-14.7 ve albumin artışı %2.9-7.1 arasındadır.

Tablo 6'de görüldüğü gibi çalışma sonunda başına göre hastalarda solunum fonksiyon testinde istatistiksel açıdan önemli değişiklik görülmemiştir ( $p>0.10$ ).

## TARTIŞMA

KF'li hastalarda emilim-sindirim sorunları, gastroözefajiyal reflü, enerji ve diğer besin öğeleri gereksiniminin karşılanamaması nedeniyle görülen protein enerji malnutrisyonu (PEM) uzun süre yetersiz ve dengesiz beslenmeye bağlı olarak ortaya çıkmaktadır. PEM, büyüme ve gelişme geriliğine, enfeksiyonlara neden olarak yaşam süresi ve kalitesine olumsuz etkisi olan ve KF'li çocuklarda sık görülen bir durumdur (19-22).

Uluslararası Sağlık İstatistik Merkezi (NCHS) yaşa göre boy uzunluğu ve yaşa göre vücut ağırlığı yüzdeliği 5'in altında olan kişileri malnutrisyonlu olarak belirtmektedir. KF'li hastalarda yaşa göre vücut ağırlığı ve boy uzunluğu yüzdelikleri yaşlıları ile kıyaslandığında düşük olarak bulunmaktadır (17,23).

1993 yılında Amerika'da Lai ve ark. (23) ulusal KF hasta kayıtlarına göre tüm KF'li çocukların antropometrik ölçümlerini, büyüme durumunu ve malnutrisyon derecesini incelemişler ve KF'li hastaların %20'sinin yaşa göre boy uzunluğu ve vücut ağırlığı yüzdeliklerini 5'in altında bulmuşlardır. Yapılan diğer saptamalara uyumlu olarak yaptığımız bu çalışmanın başında da hastaların %75'inin (3 kişi) yaşa göre boy uzunluğu ve vücut ağırlığı yüzdeliği 5'in altında, %25'inin (1 kişi) yaşa göre vücut ağırlığı ve boy uzunluğu yüzdeliği 5-10 arasında olduğu saptanmıştır. Hastaların %75'inin yaşa göre vücut ağırlığı ve boy uzunluğu yüzdelikleri 5'in altında olduğu için, NCHS'ye göre bu hastalar malnutrisyonlu olarak değerlendirilmiştir. Yapılan çalışmalarda beslenme durumunun iyileştirilmesi hastalarda yaşa göre vücut ağırlığı ve boy ile boya göre vücut ağırlığı yüzdeliklerini ve antropometrik ölçümlerini olumlu anlamda değiştirmekte, malnutrisyonu tedavi etmekte, yaşam kalitesini artırmakta, büyümeyi yakalama-

da ve vücut kompozisyonunun iyileştirilmesinde önemli katkılar vermektedir (17,24-26).

KF'li hastalarda enerji alımını artırmak için yüksek enerjili, yeterli ve dengeli tıbbi beslenme tedavisi uygulanmakta, pankreatik enzim tedavisi, yağda eriyen vitaminlerin ek olarak verilmesi ve mineral desteğinin sağlanması önerilmektedir (2,10-12). Diğer yandan da konservatif tedaviye yanıt vermeyen malnutrisyonu ve büyüme-gelişme geriliği oluşmuş KF'li hastalarda gastrotomi yolu ile destek verilmesi beslenme durumunu iyileştirmede iyi, kabul edilebilir ve koruyucu bir yol olarak önerilmektedir. Beslenme tedavisinde gastrotomi ile beslenme, enteral beslenme desteğinde en avantajlı yol olduğu belirtilmektedir. Çalışmalarda uzun dönem (yaklaşık 1 yıl) enteral beslenme desteğinin hastalığın tedavisinde olumlu etkileri olduğu gösterilmiş ve 1-2 yıl kadar sürdürüldüğünde etkinliğin daha da arttığı belirtilmiştir(3,11,17,20,22,27,28).

Steinkamp ve ark. (29) yaptığı bir çalışmada 7-23 yaş arası, yaşa göre vücut ağırlığı yüzdeliği 3'ün altında olan 14 KF'li hastaya uzun dönem gece PEG ile beslenme desteği sağlamış ve izlenen süre içinde hastalarda en çok ağırlık kazanımı ilk 3 ayda görülmüştür. Ağırlık kazanımı ilk aylarda ortalama 1 kg iken bir yıl sonra toplam 6 kg olmuş boya göre vücut ağırlığında da % 9'luk yükselme olduğu gözlenmiştir.

Yapılan diğer bir başka çalışmada Gaskin ve ark. (26) 4-9.9 yaşları arasında 10 malnutrisyonlu KF'li hastayı gece gastrotomi yöntemi ile beslemişler ve 18 ay izlemişlerdir. Hastaların araştırma başlangıcına göre vücut ağırlıklarında, kas kütlelerinde ve büyüme hızlarında önemli artışlar olduğu saptanmıştır.

Yaptığımız bu çalışmada da diğer çalışmalara benzer olarak hastalarda ayda ortalama 1 kg ağırlık kazanımı olmuş, hastalar izlendiği süre içinde vücut ağırlıklarında %19.2'lik, boy uzunluklarında %5'lik artış saptanmıştır. Çalışma öncesinde yaşa göre boy uzunluğu ve vücut ağırlığı yüzdeliği hastaların %75'inde 5'in altında iken

çalışma sonrasında 5'in üstüne çıkmıştır. Bu sonuç planlı ve uygun koşullarda yapılan ek enerji ve besin öğeleriyle desteklenen tıbbi beslenme tedavisi ile malnutrisyonun iyileştirilebileceğini göstermektedir. Yapılan diğer çalışmalara benzer olarak hastaların çalışma sonrasında öncesine göre vücut ağırlığı ve boy uzunluğu değerlerinde istatistiksel açıdan önemli artış olmuştur ( $p<0.10$ ).

Beden Kütle İndeksi (BKI), KF'li hastalarda beslenme durumunun değerlendirilmesinde kullanılan göstergelerden biridir (30). Bu çalışmada hastaların BKI değerlerinde de çalışma öncesine göre artış olmuş, sadece bir hastanın BKI değeri sabit kalmıştır. Diğer hastaların BKI değerlerinin artmasına karşın bu istatistiki olarak önemli bulunmamıştır ( $p>0.10$ ).

Üst orta kol çevresi (ÜOKÇ) iskelet kası ve protein kütlesinin iyi bir göstergesidir. Ayrıca triseps deri kıvrım kalınlığı (TDKK), büyüme-gelişme ve beslenme durumunun saptanmasında ve dolayısıyla da yağsız vücut ve vücut yağ kütlesinin belirlenmesinde uygun bir yöntem olarak kullanılmaktadır (24,31,32). ÜOKÇ ve TDKK yüzdeliğinin 5'in altında olması büyüme geriliğinin bir göstergesi olarak kabul edilmektedir (33).

Çalışma başlangıcında incelemeye alınan tüm hastaların ÜOKÇ değerleri yüzdeliği 5'in altında olup çalışma sonucunda %25'inin (1'inin) 25-50 arasına yükselmiş ve %75'nin (3'ünün) yine 5'in altında kalmıştır. Hastaların ÜOKÇ değerlerinde ise yine çalışma sonunda artış olmuş ve bu sonuç istatistiki olarak önemli bulunmuştur ( $p<0.10$ ). ÜOKÇ PEM'in değerlendirilmesinde beslenme durumunun iyi bir göstergesidir. Bu hastalarda ÜOKÇ değerinin artmasıyla birlikte PEM tedavisinde olumlu bir iyileşme olduğu saptanmıştır.

TDKK'na bakılan hastalardan ikisinin çalışma başında TDKK yüzdeliği 5'in altında iken çalışma sonunda bu değer aynı kalmıştır. Bir hastanın ise çalışma başında TDKK yüzdeliği 5-10 iken çalışma sonunda 50-75 olmuştur. Hastaların sub-

skapular deri kıvrım kalınlığı yüzdeliği çalışmamızın başında 5'in altında iken çalışma sonunda hastaların tümünde bu değer 5'in üstüne çıkmıştır. Hastaların çalışma sonunda öncesine göre triseps deri kıvrım kalınlığı, biceps deri kıvrım kalınlığı, subskapular deri kıvrım kalınlığı, suprailiak deri kıvrım kalınlığı ve toplam deri kıvrım kalınlıklarında artış olmuş fakat bu istatistiki olarak önemli bulunmamıştır ( $p>0.10$ ). Bu çalışmada tıbbi beslenme tedavisiyle birlikte hastaların antropometrik ölçümlerinde ve PEM'in tedavisinde olumlu gelişmeler kaydedilmiş, hastalar normal büyüme ve gelişme eğrisine yakın değerlere ulaşmışlardır.

Stark ve ark. (34,35) yaptığı çalışmalarda okul öncesi ve okul çağındaki KF'li çocukların enerji alımını aynı yaştaki kontrol grubu ile karşılaştırmışlardır. Araştırma sonucunda KF'li hastaların kontrol grubuna göre daha az enerji tükettikleri saptanmıştır. Bu çalışmada da, çalışma öncesi hastaların besin tüketimlerine bakıldığında yetersiz enerji tükettikleri ve gereksinimin sadece %37'sine ulaştıkları saptanmıştır. Çalışmamız süresince verilen tıbbi beslenme tedavisi, eğitimi ve izlem nedeni ile KF'li hastaların enerji alımlarında artma olmuştur. Hastaların %75'i RDA'nın %100-125'i arasında, %25'i ise %125-150'si arasında enerji aldıkları saptanmıştır. Enerji alımının diğer çalışmaların tersine bu şekilde yüksek bulunmasının nedeni hastaların günlük diyetlerinde belirtilen miktarda besin tüketmedikleri zaman enerji gereksinimini gece gastrostomi yolu ile enteral olarak karşılanmasından kaynaklanmaktadır.

KF'li hastalarda mukus salgısında ve ekzokrin bezlerindeki elektrolit taşınmasındaki bozukluktan dolayı yaklaşık %90'unda pankreatik yetersizlikle oluşan emilim ve sindirim bozuklukları görülmektedir. KF'li hastalarda pankreatik yetersizlik büyüme ve gelişme geriliğine sebep olmakta ve dışkıda yüksek oranda (%50) yağ atımı görülmektedir. Pankreatik enzim tedavisi verilen ve dengeli bir tıbbi beslenme tedavisi uygulanan hastalarda normal büyüme-gelişme sağlanabilmektedir. Enzim tedavisi verilen hastalarda yağ sınırlandırılması yapılmamakta ve total

enerjinin %30-40'ı yağlardan gelecek şekilde diyetle yağ alımı artırılmaktadır. Yağ alımının artırılmasıyla enerji alımı da doğal olarak artmaktadır (36,37). Bu çalışmada da hastalara yüksek yağlı diyetin yanında pankreatik enzim tedavisi uygulanmıştır.

Yapılan diğer çalışmalara (38) benzer olarak bu çalışmada da hastaların protein alımlarının önerilenin (RDA'nın) %387.5'i gibi yüksek bir değer olduğu ve ayrıca hastaların aldığı proteinin %83.7'sini hayvansal kaynaklı proteinden karşıladığı saptanmıştır. Yaptığımız çalışmada hastalar A,D,E,K vitaminleri, tiamin, riboflavin, B6 vitamini, folat, B12 vitamin, C vitamini, kalsiyum, magnezyum, fosfor, demir, bakır ve çinkoyu önerilen değerlerin üstünde tükettikleri saptanmıştır. E vitaminini ise hastaların %75'i önerilen değerden fazlasını tüketirken %25'i daha düşük düzeyde tüketmişlerdir. Araştırmada hastalara verilen enteral ürünün vitamin ve mineral içeriğinin yüksek olmasından dolayı ve enerji gereksinimlerini diyetle karşılayamadıkları zaman enteral destekle aldıkları için bu sonuçlarla karşılaştırıldıği düşünülmektedir.

Erken çocukluk dönemindeki KF'li hastalarda yeterli ve dengeli beslenme akciğer hava yollarının gelişmesini olumlu yönde etkilediği için önemlidir. Malnutrisyonlu ve büyümesi geriliği olan hastalarda akciğer hava yolları olumsuz etkilenmektedir. Ayrıca malnutrisyon kas kaybı, performans azalması ve buna bağlı olarak da solunum işlevlerinde azalmaya neden olmaktadır. Beslenme tedavisi KF'li hastalarda kas dokusunda ve ventilatör kas işlevinde artışa neden olan önemli bir etkidir. KF'li hastalarda beslenme ayrıca egzersiz kapasitesini de olumlu yönden etkilemektedir. (3,27,39-41).

Dalzell ve ark. (42) 10 malnutrisyonlu KF'li hastaya 5 yıl boyunca beslenme desteği uygulamış, beslenme desteği alamayan 14 KF'li hastadan oluşan kontrol gurubu ile sonuçları karşılaştırmış ve beslenme tedavisinin akciğer işlevlerine olan etkisini incelemişlerdir. Beslenme desteği alanların akciğer işlevlerinde düzelme izlenirken diğer grupta 5 yılın sonunda bir farklılık gözlen-

mediği belirtilmiştir. Bizim çalışmamız sonrasında da başına göre solunum fonksiyon testi (SFT) değerlerinde (vital kapasite, FVC, FEV1, FEV1/FVC, FEF25-75) istatistiksel açıdan önemli değişiklik bulunmamıştır ( $p>0.10$ ). Vaka sayısının az olmasından ve hastaların solunum fonksiyon testi yapıldığı sırada enfeksiyon geçirmesinden dolayı bu sonuçların oluşabileceği düşünülmektedir. Bununla birlikte hastaların SFT bulgularında istatistiksel açıdan önemli değişme olmazken bu hastaların Pediatrik Göğüs Hastalıkları Bölümü doktorları tarafından yapılan incelemelerinde hastaların klinik bulgu ve yaşam kalitelerinde olumlu değişiklikler gözlendiği, daha az enfeksiyon hastalıklarına yakalandıkları rapor edilmiştir.

## SONUÇ VE ÖNERİLER

Hastalarda pulmoner enfeksiyon, pankreasın ekzokrin enzimleri yetersizliği sonucu oluşan malabsorbsiyon ve dolayısıyla malnutrisyon görülmektedir. Hastalara yaş, cinsiyet, antropometrik ve biyokimyasal ölçümler dikkate alınarak, beslenme alışkanlıkları ve besin tüketimlerine dikkat edilerek bireye özgü diyet hazırlanmalı ve tüketilmesi sağlanmalıdır. Yüksek enerjili, günlük alınması gereken enerjinin %35-40'ı yağdan gelecek şekilde diyetler verilmeli, hayvansal kaynaklı proteinin yüksek alınması sağlanmalı (%75), pankreatik enzim tedavisiyle birlikte hasta izlenmelidir. KF'li hastalarda sürekli verilecek beslenme eğitimi, sık izlem ve davranış tedavisiyle birlikte yeme bozuklukları önlenmeli, yeme davranışları düzenlenmeli, tat alma duyularına dikkat edilerek hasta takip edilmeli gerekirse tedavi edilmelidir. Malnutrisyonlu ve sık enfeksiyon geçiren, büyüme-gelişme geriliği oluşan hastalara beslenme desteği sağlanmalı, bu durumlarda da enteral-parenteral beslenme desteği düşünülmelidir. Hasta ve ailelerine düzenli olarak hastalıkta tıbbi beslenme tedavisi ve klinik durumla ilgili grup ve bireysel eğitimler verilmeli, sık enfeksiyon geçiren hastalar düzenli olarak doktor kontrolünde olmalıdır. Hastaların tedavisinde multidisipliner yaklaşım esas alınmalıdır. Doktor, hemşire, solunum fizyoterapisti ve deneyimli



diyetisyenlerin bu grupta yer alması hastanın izleminde ve ailenin bilgilendirilmesinde gerekli olmaktadır.

## KAYNAKLAR

- 1- Wood LG, Gibson PG, Garg ML. Circulating markers to assess nutritional therapy in cystic fibrosis. *Clin Chim Acta* 2005; 353:13-29.
2. Kerem E, Conway S, Elborn S, et al. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros* 2005; 4:7-26.
3. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: A European Consensus. *J Cyst Fibros* 2002; 1: 51-75.
4. Özgüç M. Genetik. II. Ulusal Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Kongresi Kitabı, 2002, syf:6.
5. Göçmen A. Kistik fibrozisin dünyadaki ve Türkiye'deki durumu. *Katkı Pediatri Dergisi* 2002; 23(2-3): 117-22.
6. Wilson DC, Pencharz PB. Nutrition and cystic fibrosis. *Nutrition* 1998; 14(10): 792-795.
7. Guidelines for the Diagnosis and Management of Cystic Fibrosis. WHO Human Genetic Programme - International Cystic Fibrosis (Muscoviscidosis) Association, 1996.
8. Götz MH. Cystic Fibrosis Literature Review, CFW Annual General Meeting, Genova, Italy, June, 2002.
9. Powers SW, Mitchell MJ, Patton SR, et al. Mealtime behaviors in families of infant and toddlers with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2005; 4:175-182.
10. Marshall BC, Samuelson WM. Basic therapies in cystic fibrosis. *Clin Chest Med* 1998; 19(3):487-504.
11. Kopelman H. Gastrointestinal and nutritional aspects. *Thorax* 1991; 46: 261-7.
12. Kilfoil M, Lester L. Nutrition monitoring in adults with cystic fibrosis. *JADA* 2005; 105(4):555-556.
13. Helma PJ. Growing up with cystic fibrosis. *Brit J Hosp Med* 1993; 50(6): 326-32.
14. Dodge LA. Malnutrition and age-specific nutritional management in cystic fibrosis. *Neth S Med* 1992; 41: 127-9.
15. Köksal G, Gökmen H. Çocuk Hastalıklarında Beslenme. Hatipoğlu Yayınevi, 1. baskı, 2000.
16. Marin OE, Glassman MS, Schoen BT, et al. Safety and efficacy of percutaneous endoscopic gastrostomy in children. *AJG* 1994; 89(3): 357-61.
17. Rosenfield M, Casey S, Pepe M. Nutritional effects on long-term gastrostomy feedings in children with cystic fibrosis. *J Am Diet Assoc* 1999; 99: 191-4.
18. Williams SG, Ashworth F, Mc Alweenie A, et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy feeding in patients with cystic fibrosis. *Gut* 1999; 44: 87-90.
19. White H, Morton AM, Peckham D.G., Conway S.P. Dietary intakes in adult patients with cystic fibrosis-do they achieve guidelines. *Journal of Cystic Fibrosis* 2004; 3:1-7.
20. Rowet M. Protein energy malnutrition in cystic fibrosis patients. *Acta Paediatr (suppl)* 1994; 395:43-8.
21. Jackson R, Pencharz PB. Cystic fibrosis. *Best Pract Res* 2003; 17(2): 213-235.
22. Blecker U, Mehta DI, Dovis R. et al. Nutritional problems in patients who have chronic disease. *Pediatrics in Review* 2000; 21(1): 29-32.
23. Lai H, Kosorak MR, Sondel SA, et al. Growth status in children with cystic fibrosis based on the National Cystic Fibrosis Patient Registry data: evaluation of various criteria used to identify malnutrition. *J Pediatr* 1998; 132: 478-85.
24. Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus report on nutrition for pediatrics patients with cystic fibrosis. *JPGN* 2002; 35(3): 246-59.
25. Moore MC, Greene HL, Donald WD, et al. Enteral-tube feeding as adjunct therapy in malnourished patients with cystic fibrosis: A clinical study and literature review. *Am J Clin Nutr*, 1986; 44: 33-41.
26. Gaskin KJ, Waters DL, Baur LA, et al. Nutritional status, growth and development in children undergoing intensive treatment for cystic fibrosis. *Acta Paediatr Scand (suppl)* 1990; 366: 106-10.
27. MacDonald A. Nutritional management of cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1996; 74: 81-7.
28. Braegger C, Buller H, Thomas A. Percutaneous endoscopic gastrostomy feeding improves nutritional status and stabilizes pulmonary function in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1999; 29: 485-6.
29. Steinkamp G, Hardt H. Improvement of nutritional status and lung function after long-term nocturnal term gastrostomy feedings in children with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1994; 124: 244-9.
30. Hollander FM, De Rodos NM, De Vries JHM, et al. Assessment of nutritional status in adult patients with cystic fibrosis: whole-body bioimpedance vs body mass index, skinfolds, and leg-to-leg bioimpedance. *J Am Diet Assoc* 2005; 105:549-555.
31. Pekcan G. Hastanın beslenme durumunun saptanması. *Diyet El Kitabı (Baysal A ve ark). Hatipoğlu Yayınevi, 3.baskı. Ankara, 1999.*
32. Pekcan G. Malnutrisyon; Hastanın antropometrik yönden değerlendirilmesi ve izlenmesi. *Enteral ve Parenteral Beslenme. Türkiye Diyetisyenler Derneği Yayını:8, Ankara, 1995.*

33. Elmas C. Kistik Fibrozisli 296 vakanın klinik ve laboratuvar özellikleri. H.Ü Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Uzmanlık Tezi, Ankara, 2001.
34. Stark LJ, Mulvihill M.M., Jelalian E. et al. Descriptive analysis of eating behavior in school-age children with cystic fibrosis and healthy control children. *Pediatrics* 1997; 99(5):665-71.
35. Stark LJ, Mulvihill MM, Jelalian E, et al. Eating in preschool children with cystic fibrosis and healthy peers: behavioral analysis. *Pediatrics* 1995; 95: 210-5.
36. Dowsett J. Nutrition in the management of cystic fibrosis. *Nutr Rev* 1996; 54(1): 31-3.
37. De Curtis M, Santamaria F, Ercolini P, et al. Monitoring steatorrhea in cystic fibrosis. *Eur J Pediatr* 1994; 153: 416-18
38. Tomezsko JL., Stallings VA., Scanlin T.F. Dietary intake of healthy children with cystic fibrosis compared with normal control children. *Pediatrics* 1992; 90(4):547-53.
39. Orenstein DM, Winnie GB, Altman H. Cystic fibrosis: A 2002 update. *J Pediatr* 2002; 140(2): 156-64.
40. Anthony H, Bines J, Phelon P, et al. Relation between dietary intake and nutritional status in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1998; 78: 443-47.
41. Heijerman HG. Chronic obstructive lung disease and respiratory muscle function: The role of nutrition and exercise training in cystic fibrosis. *Resp Med* 1993; 87: 49-51.
42. Dalzell AM, Shepherd RW, Dean B, et al. Nutritional rehabilitation in cystic fibrosis: A 5 year follow-up study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1992; 15: 141-5.