

Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi (UKKS) 2023 Yılı Verileri - Özet Rapor



Önsöz

Bu raporda, 2023 yılında Türkiye’de izlenen kistik fibrozisli (KF) hastalarımızın KF hastalığı ile ilgili özelliklerini sizlere özet rapor halinde sunuyoruz.

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

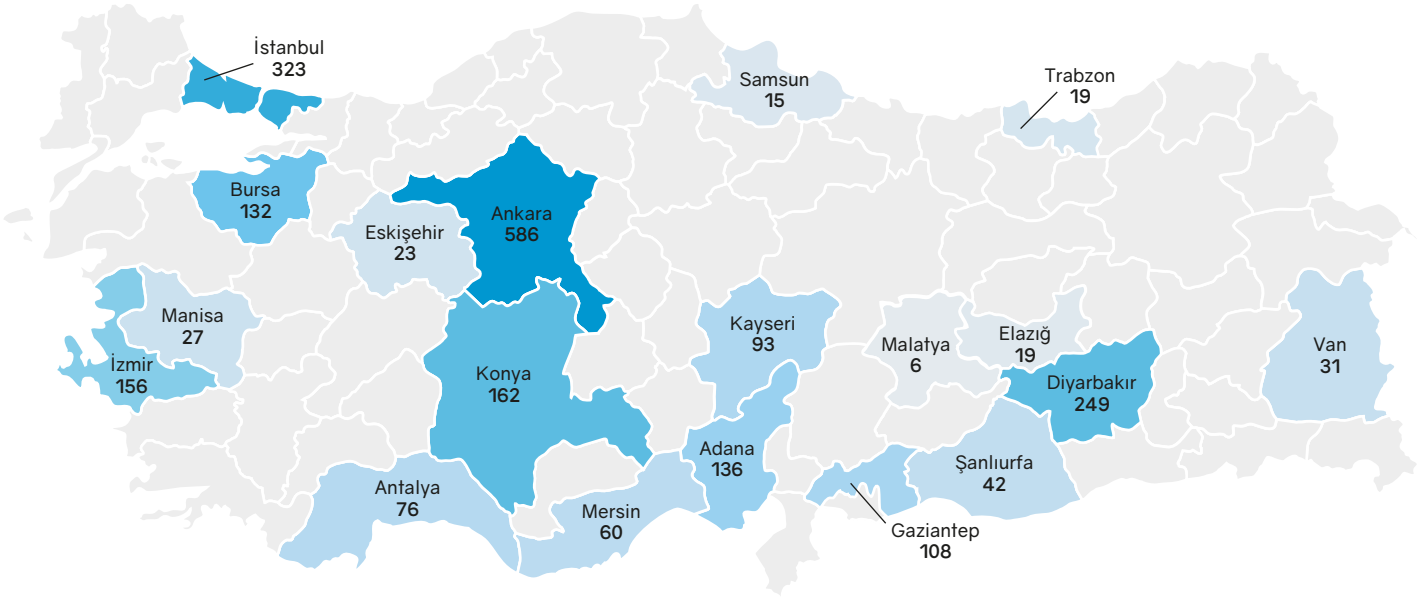
UKKS hakkında daha detaylı bilgiye <https://www.kistikfibrozisturkiye.org/hasta-kayit-sistemi/> web sitemizden ulaşabilirsiniz.

2023 yılına ait detaylı raporumuz

<https://www.kistikfibrozisturkiye.org/wp-content/uploads/2024/11/2023-UKKS-2.pdf> adresinde bulunmaktadır.



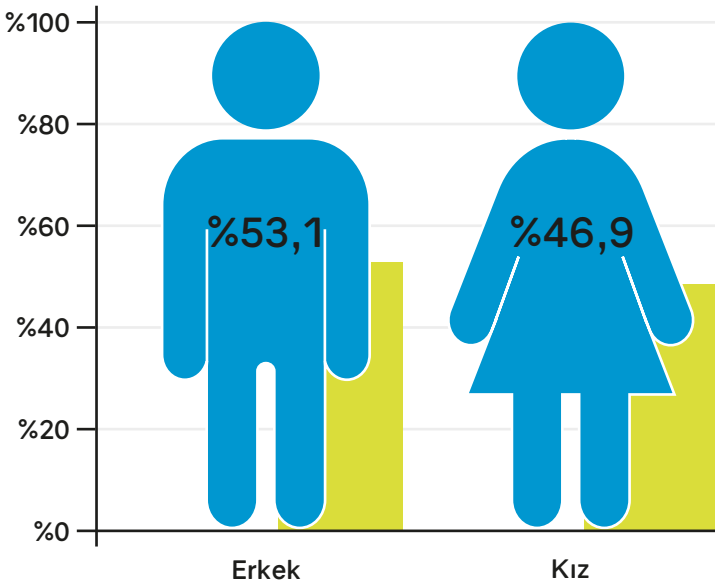
1. HASTA SAYISI VE DAĞILIMI



2258 KF

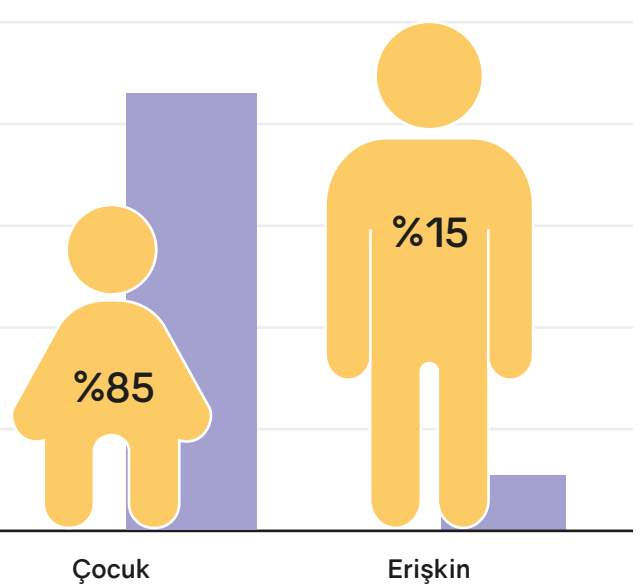
Ülkemizde 2023 yılında UKKS'ye kayıtlı 34 merkezden 2258 KF hastası bulunmaktadır.

Cinsiyet



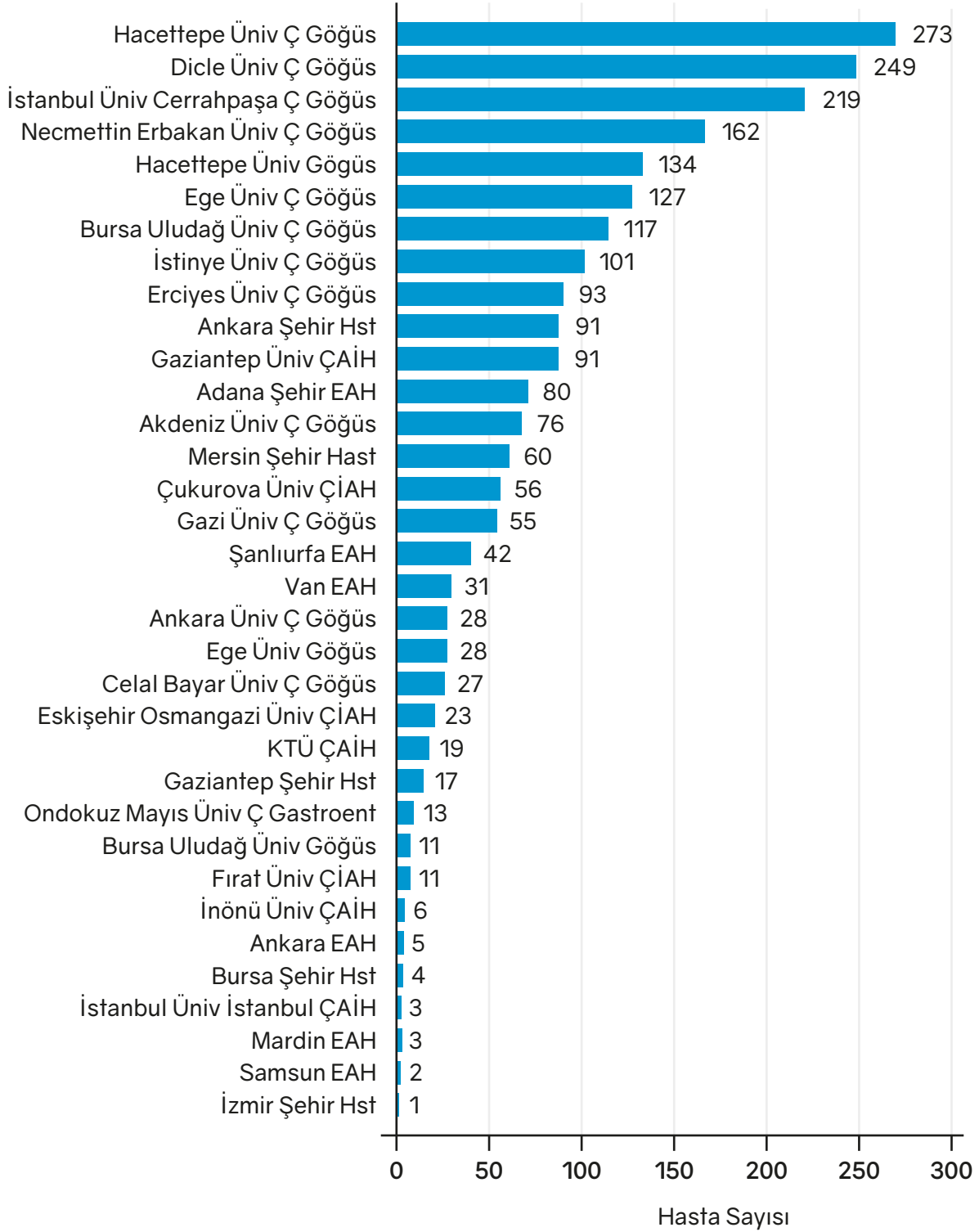
UKKS'ye kayıtlı hastaların %53,1'i erkek, %46,9'u kız cinsiyettedir.

Hasta dağılımı



UKKS'ye kayıtlı hastaların %85'i çocuk, %15'i erişkin yaşta.

Merkezlere göre kayıtlı hasta sayıları



Ç: Çocuk

ÇAİH: Çocuk İmmunoloji ve Alerji Hastalıkları

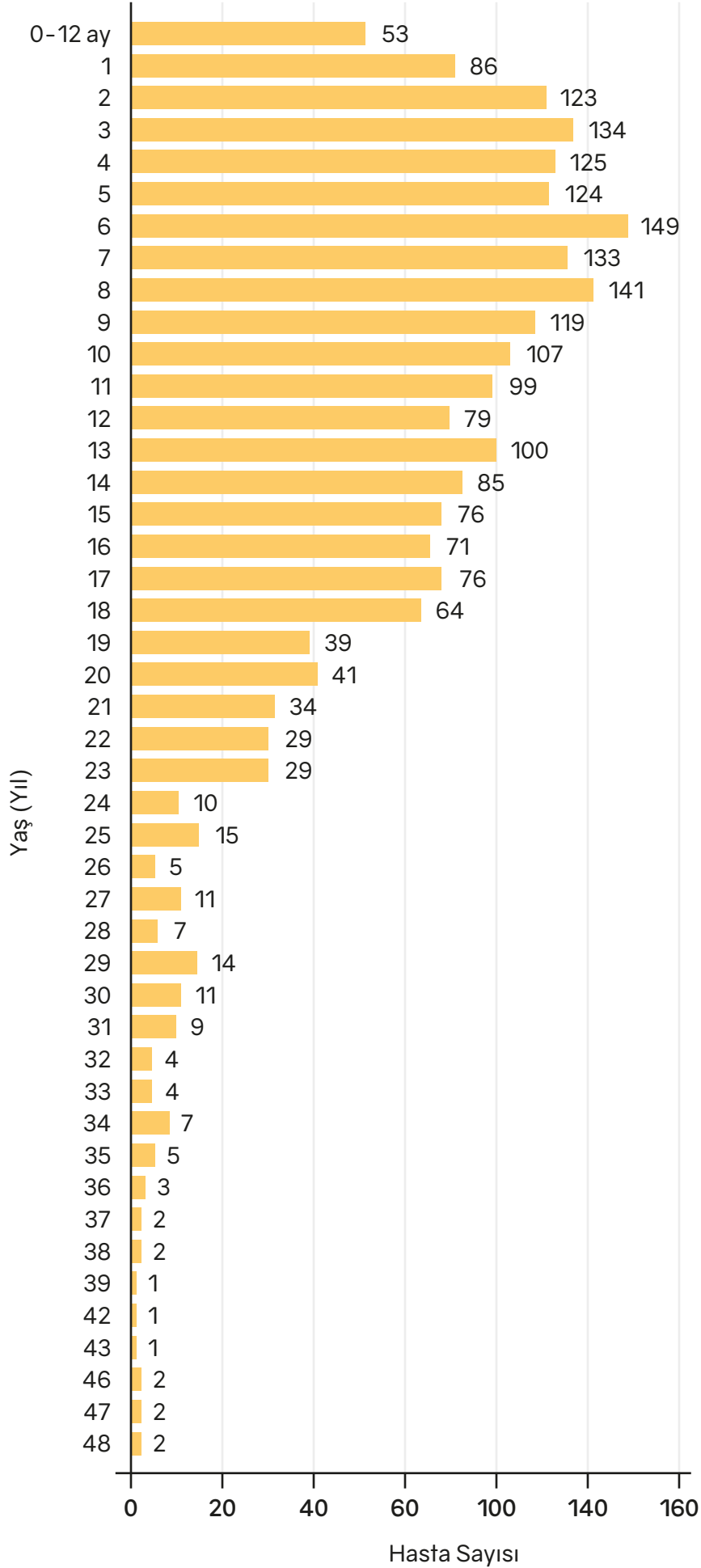
EAH: Eğitim ve Araştırma Hastanesi



KF hastalarının ortalanca tanı yaşı

3,9 AY

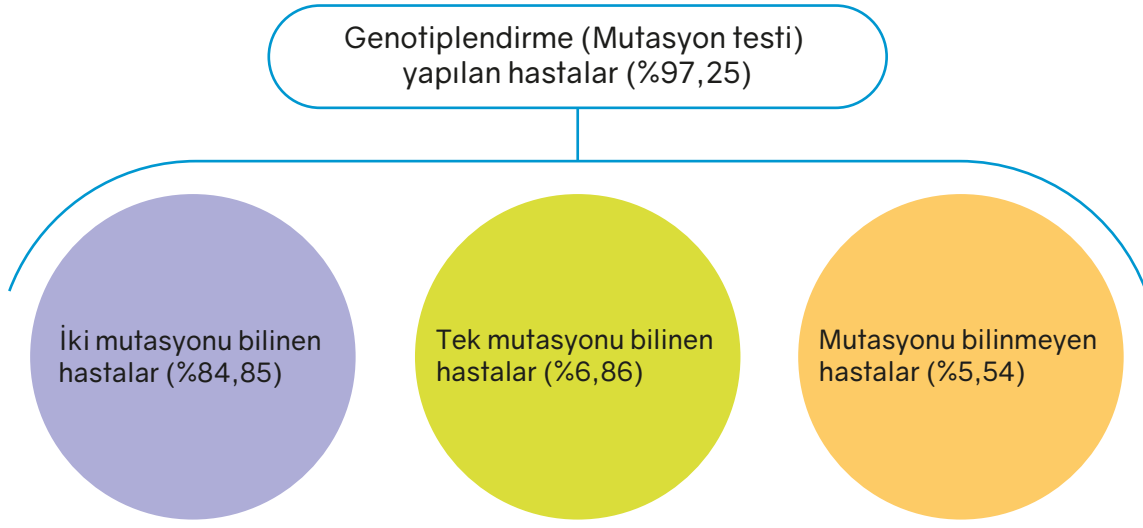
Hastaların yaş dağılımı



2. GENETİK

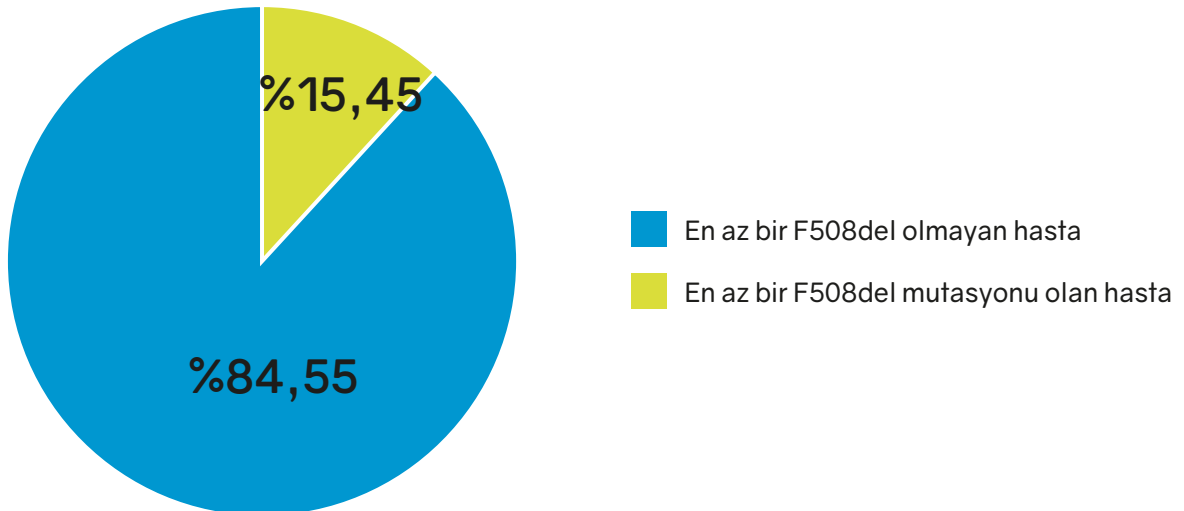
- KF genetik bir hastalıktır. KF'li bireyler biri anneden diğeri babadan geçen iki KF nedeni olan mutasyona sahiptirler.
- Tanı için genetik testi yapılır.

Hastalarımızın genotiplendirme sonuçları

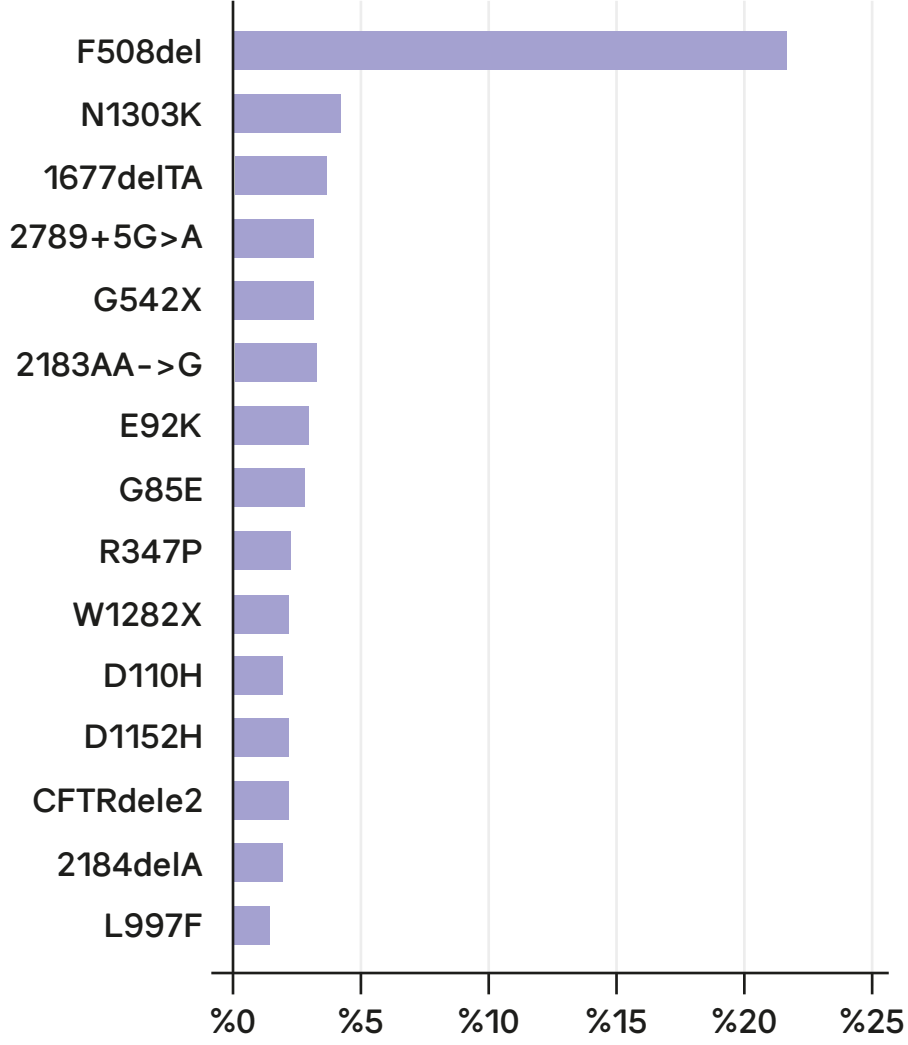


- F508 delesyonu (F508del) Avrupa'da en sık görülen KF nedeni olan mutasyondur.
- Avrupa'da %80 hastada en az bir F508del mutasyonu vardır.
- Ülkemizde ise sadece %15,45 hastada en az bir F508del mutasyonu vardır.

Mutasyonlar



Genotiplendirmede en sık görülen mutasyonların sıklığı



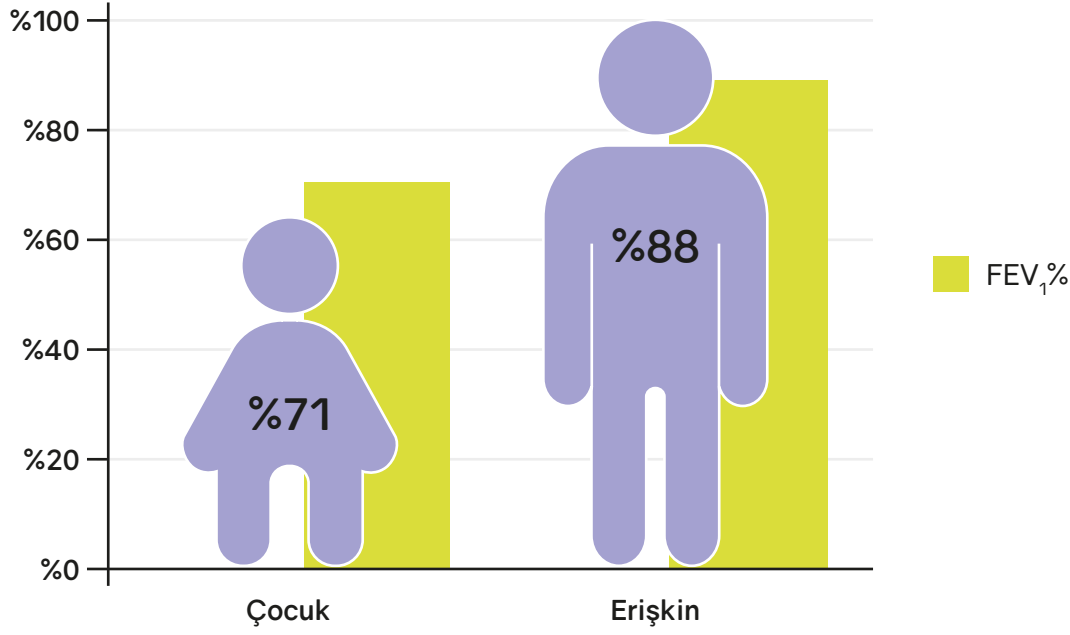
3. SOLUNUM FONKSİYONLARI

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

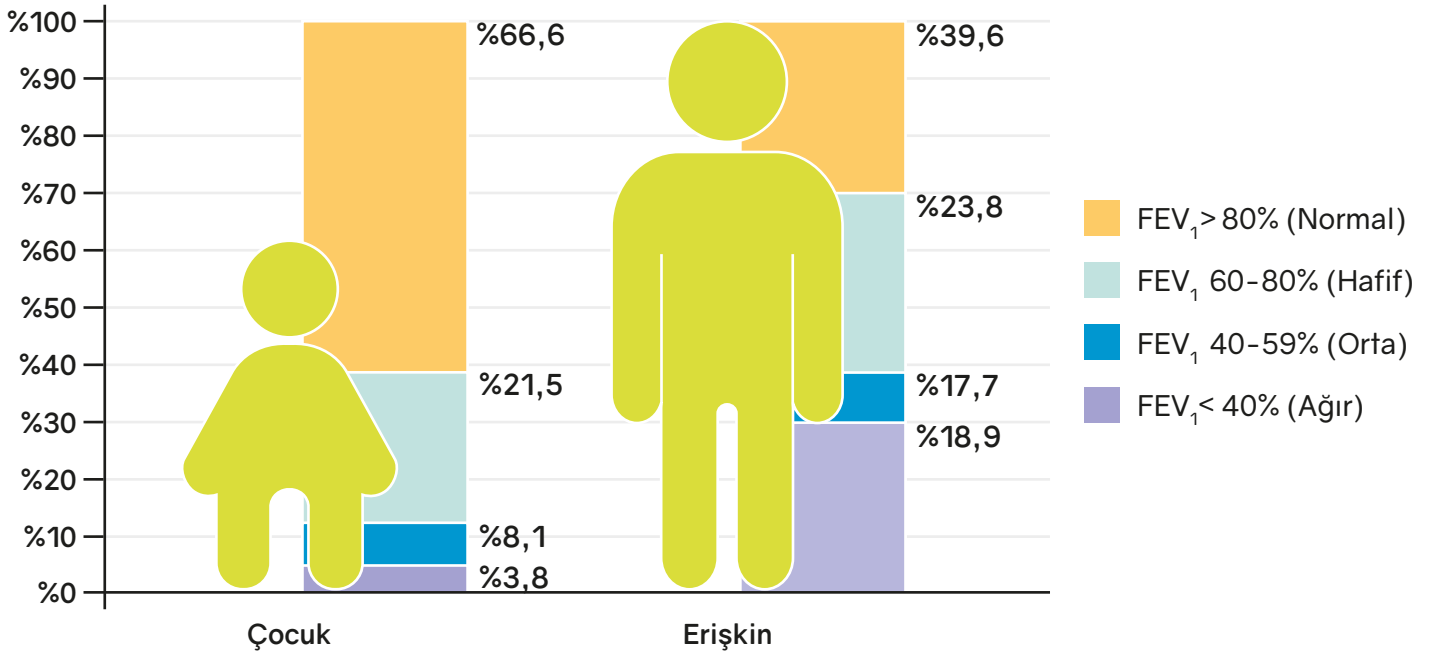
Akciğer hastalığının şiddeti, FEV₁ yüzdesi değerlerine göre belirlenir:

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

Çocuk ve erişkin hastaların ortanca FEV₁% değerleri



Çocuk ve erişkin hastaların FEV₁% değerlerine göre hasta dağılımı



4. BESLENME

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

- KF hastalarında karbonhidrat, protein ve yağ sindirimi sağlanamadığından bol miktarda, cıvık-yağlı, açık renkli, pis kokulu ve çok sayıda dışkılama olur, karın şişliği ve gaz oluşur, tedavi edilmezse, bireyler yeteri kadar kilo alamaz ve büyümede ve gelişmede gerilik olur.
- KF'te iyi beslenme, solunum fonksiyonlarının korunması açısından önemlidir.
- Beslenmenin izlenmesinde vücut kitle indeksi, boy ve vücut ağırlığı z skorları kullanılmaktadır. Bu değerlerin düşüklüğü bireyin beslenme durumunun yetersiz olduğunu göstermektedir.
- Z skoru, bir değer benzer yaş ve cinsiyetteki sağlıklı kişilere göre ne kadar farklılık gösterdiğini belirten bir skordur. Farklı yaş gruplarındaki çocuklar için standart değerler değişkenlik gösterdiğinden büyümenin değerlendirilmesinde z skorları kullanılmaktadır. Bu skorun sıfırın altında kalması benzer yaş ve cinsiyetteki kişilere göre düşük olduğu anlamına gelmektedir.

Vücut kitle indeksi (VKİ):

- VKİ vücut ağırlığının boyun karesine bölünmesi ile hesaplanır.

$VKI = \text{Vücut Ağırlığı (kg)} / \text{Boy uzunluğunun karesi (m}^2\text{)}$

- VKİ değerlendirilmesi:

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

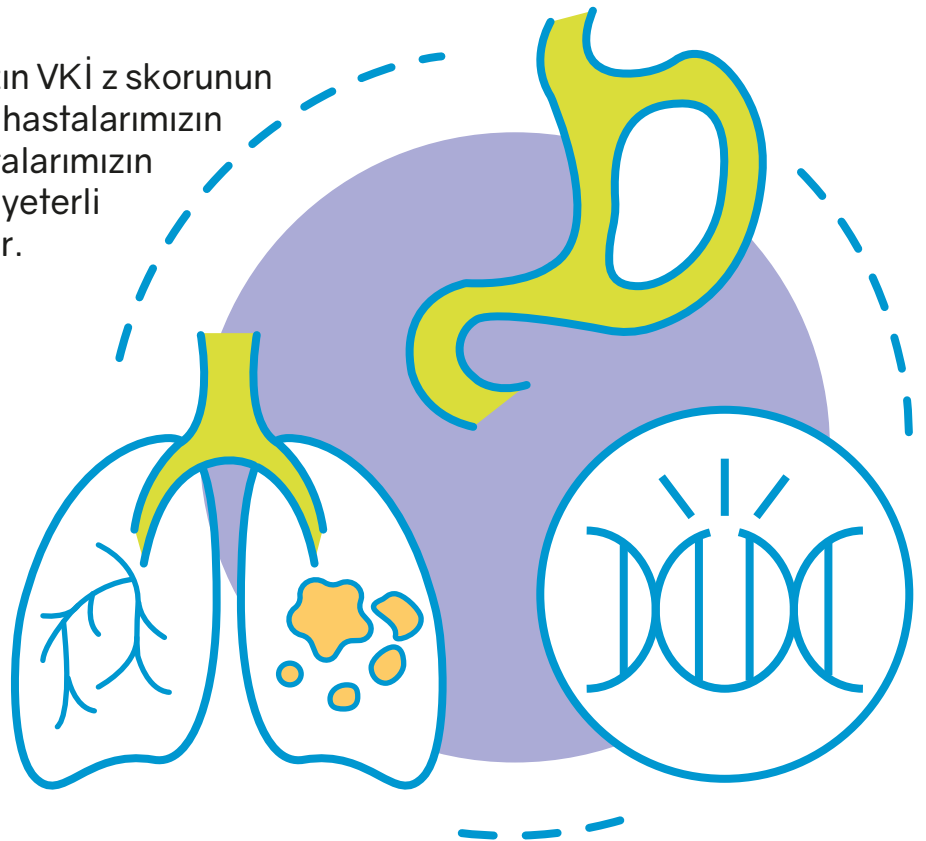
18 yaş üzerinde: VKİ'nin formülle hesaplanan değeri kullanılır:

Düşük: 18,5 ve altında

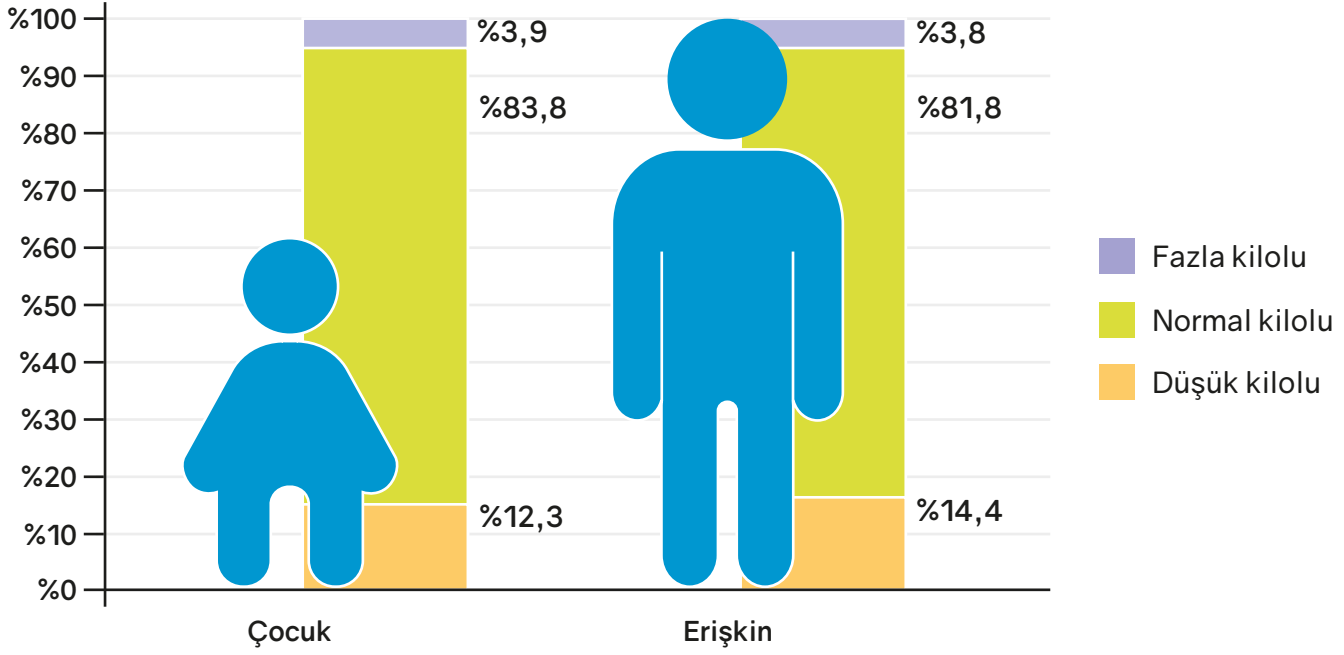
Normal: 18,5-24,9

Yüksek: 25 ve üzeri olması

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



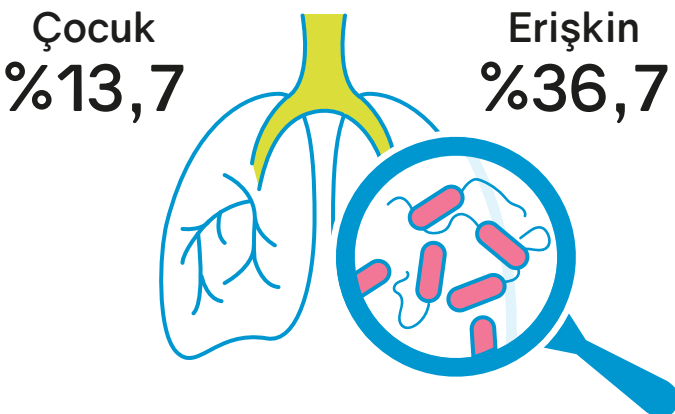
Çocuk ve erişkin hastalarda VKİ ve VKİ z skoru dağılımı



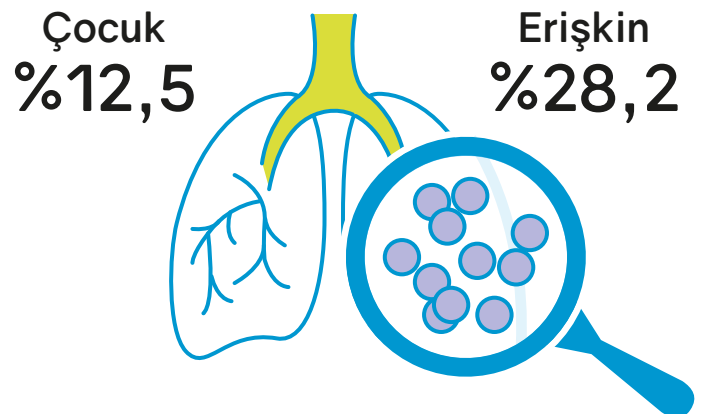
5. MİKROBİYOLOJİ

- KF hastalarının akciğerlerindeki koyu salgılar solunum yollarını tıkar ve akciğerlerin havalanması bozulur. Bu ortama bazı mikroplar kolayca yerleşir ve küçük yaşlardan itibaren sık akciğer enfeksiyonları görülür.
- KF'li bireylerin akciğerlerinde en sık, küçük yaşlarda *Staphylococcus aureus*, büyük yaşlarda *Pseudomonas aeruginosa*'dır. Özellikle *Pseudomonas*, akciğerlerde kronik (uzun süreli) enfeksiyonu neden olur ve devam eden akciğer hasarının en önemli nedenidir.
- KF'li bireyler arasında enfeksiyon bulaşı bilindiğinden, enfeksiyon kontrolü önemli bir konudur.

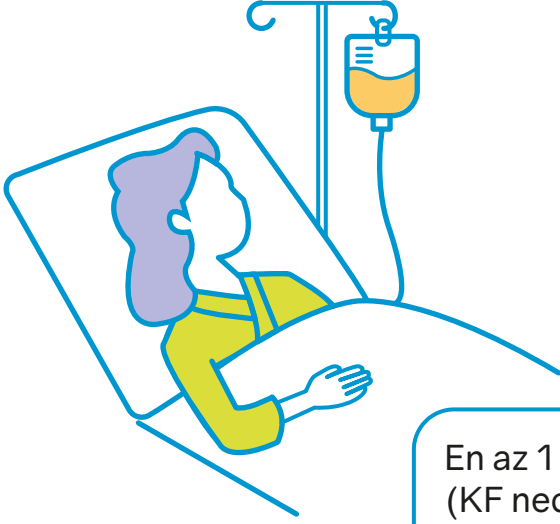
Kronik *Pseudomonas aeruginosa*



Kronik Metisilin duyarlı *Staphylococcus aureus*



Hastaneye yatış:



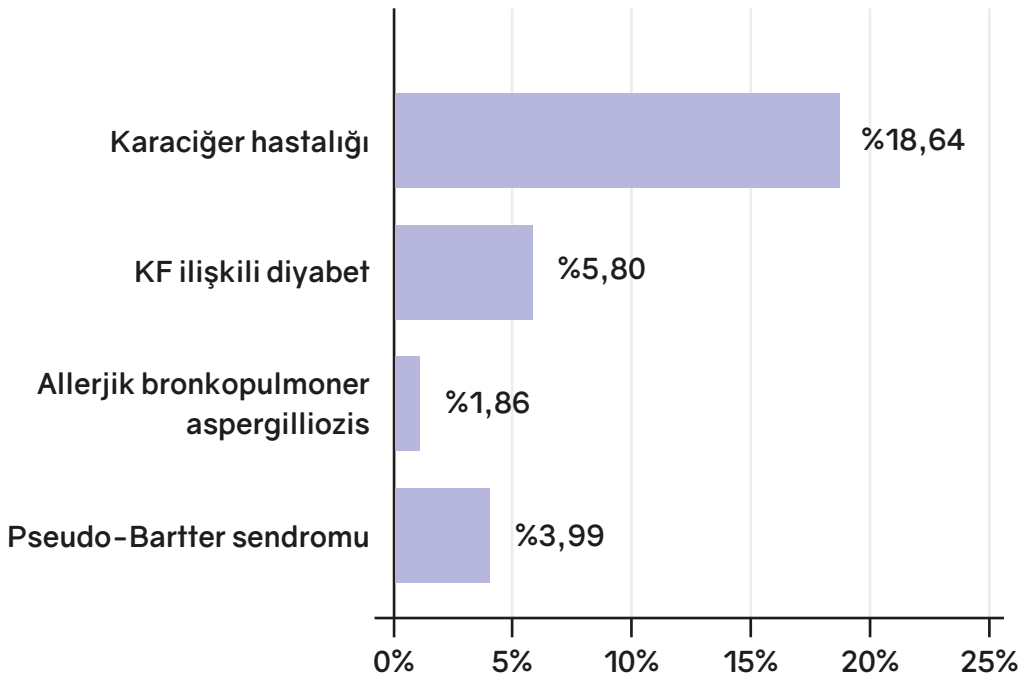
En az 1 gün damardan antibiyotik almak için hastaneye yatan (KF nedenli) hastalar:

%18,38

6. KOMPLİKASYONLAR

- KF'te akciğerler, pankreas, barsaklar, karaciğer, sinüsler ve üreme organları da farklı derecelerde etkilenmektedir.

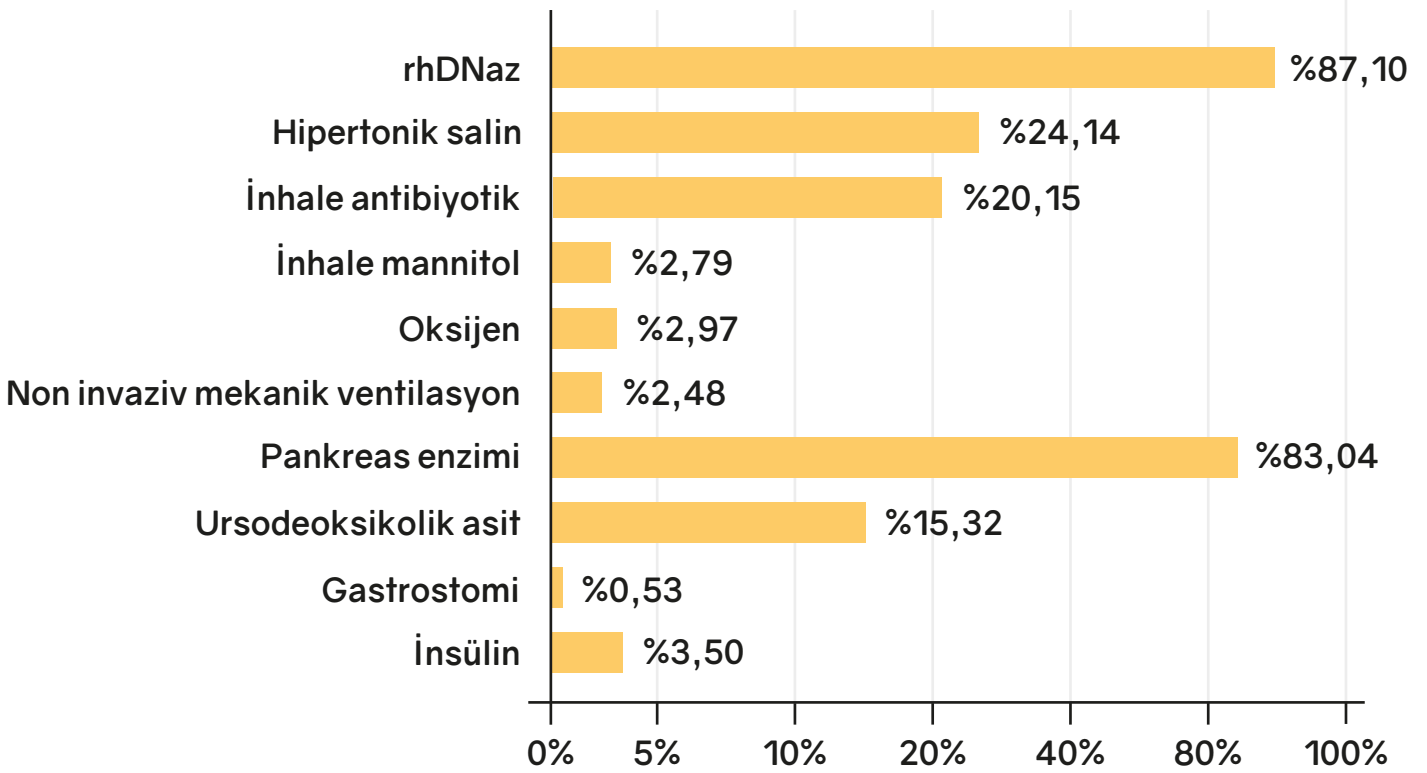
Komplikasyonlar



7. TEDAVİLER

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

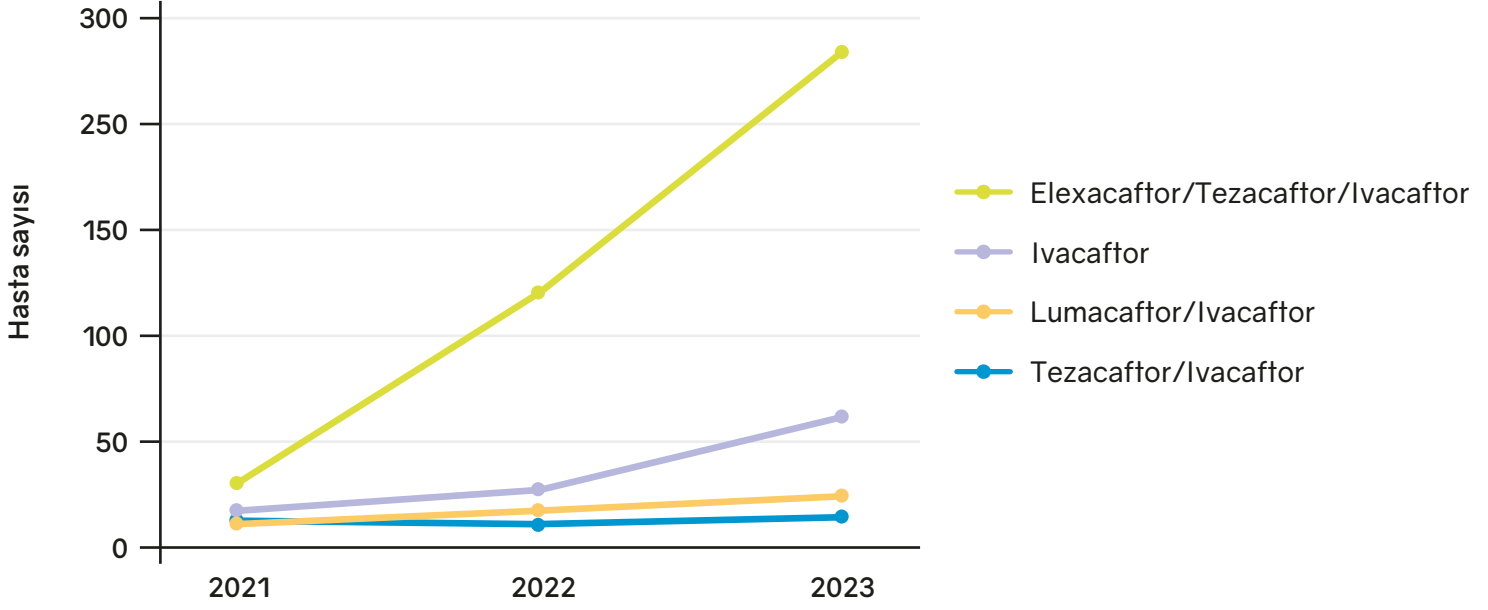
Hastaların tedavi dağılımları



Modülatör tedavi kullanan hasta sayısı

Modülatör İlaç	Hasta Sayısı
Ivacaftor	55
Lumacaftor/Ivacaftor	17
Tezacaftor/Ivacaftor	7
Elexacaftor/ Tezacaftor/Ivacaftor	279

Yıllara göre KFTR modölatörü kullanan hastalarımız

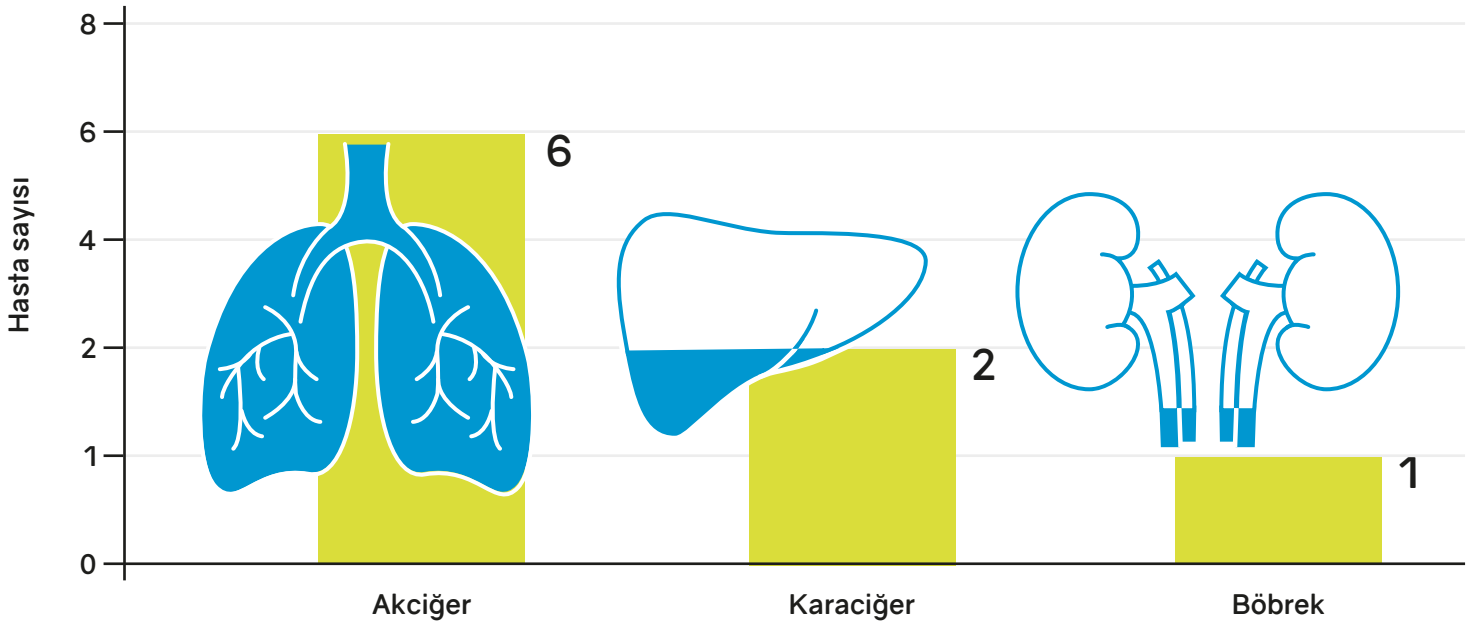


KFTR modölatörü kullanan hasta sayımız her geçen yıl artmaktadır.

Nakil yapılmış hasta sayısı

- KF hastalığında ilerleyici solunum yetmezliği ve son dönem akciğer hastalığı olan KF'li bireylerde akciğer nakli önerilmektedir.
- KF'te siroz gelişen hastalarda karaciğer nakli yapılır.

2023 yılında yaşayan ve nakil yapılmış olan hasta sayısı



Toplam: 9