

Kistik Fibrozis Tanılı Yoğun Bakım Hastasında COVID-19'un Seyri: Olgu Sunumu

41. BÖLÜM

Aylin PARMAKSIZ¹

Kistik fibrozis (KF), dış salgı bezlerinde ki işlevsel bozuklukla kendini gösteren bir genetik ölümcül bir hastalıktır. Solunum yolu obstrüksiyonu ve enfeksiyonu, pankreatik ekzokrin yetmezlik ve terde artış, KF hastalığının başlıca karakteristik özelliklerindedir (1-3). Solunum yollarının etkilenmesiyle akciğer epitel hücrelerinde elektrolit bozukluğuyla oluşan katı, koyu ve yapışkan özellikli mukoit salgı akciğerde ki bronşları tıkayarak solunum yollarının tıkanmasına ve enfeksiyona neden olduğu bildirilmiştir (1,3,4). Solunum yollarında ki bu sekresyon değişiklikleriyle birlikte mukus içinde ki mikroorganizmalar, mukoit salgının koyu kıvamı sebebiyle yeterince atılamamaktadır(5,6). Bu enfeksiyonların daha çok *Pseudomonas aeruginosa* ve *Staphylococcus aureus*'la enfekte olunan ve kalıcılık gösteren enfeksiyonlar olduğu bildirilmiştir (1).

Ayrıca KF'li hastalarda solunum yollarında ki koyu kıvamlı mukoit salgı sebebiyle *Pseudomonas*'ın tutunması riskinin normal solunum yoluna nazaran iki katı olduğu bildirilmiştir (7). KF geniş spektrumda klinik seyir gösterir (3,4). KF'nin en mühim komplikasyonu solunum yollarının hasarına ve enfeksiyonuna bağlı olan akciğer hasarıdır (5). KF hastalarının bir çoğunda da sindirim sistemini etkileriyle kendini göstermektedir. Hastalığın kendini gösteren karakteristik özelliklerinden olan pankreatik ekzokrin yetmezlik sonucunda; amilaz, lipaz ve tripsin gibi pankreanda üretilen enzimlerin salgılanması durumu ile besinlerin sindiriminin aktif olarak gerçekleşmesine neden olduğu bildirilmiştir (1). Olguların %2-5'inde yüksek kan basıncı (KB), splenomegali (dalak büyümesi) ile birlikte seyreden biliyer siroz görüldüğü bildirilmiştir (1). Erkek hastaların %95'inden fazlasında sperm üretiminde azalma, sperm kanallarının fibroz ya da atrofisi görülmüştür. Yine KF hastalarında görülen önemli semptomlardan biri de terde ki elektrot (Na^+ , Cl^- , K^+) konsantrasyonlarının bozulması olduğu bildirilmiştir(1).

¹ Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırması Hastanesi, aylingundogan_84@hotmail.com

KAYNAKLAR

1. Boat TF, Welsh MJ, Beaudet AL. Cystic fibrosis. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle DV, eds. *The Metabolic Basis of Inherited Disease*. New York: McGraw-Hill, 1989; 2649-80.
2. Feero WG, Zazove P, Chen F. Clinical Genomics. In: *The Textbook of Family Medicine*, RE Rakel, DP Rakel (Eds.) 9th ed, 2016;1060-1.
3. Davies JC, Alton EW, Bush A. Cystic fibrosis. *BMJ* 2007;335(7632):1255-9.
4. Türk Toraks Derneği Kistik Fibrozis Tanı ve Tedavi Rehberi. *Türk Toraks Dergisi* 2011;12(2):8-12, 27-30.
5. Karakoç E, Karakoç F. Kistik fibrozis patogenezi. In: E. Dağlı ve F. Karakoç, eds. *Çocuk Göğüs Hastalıkları*. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri, 2007; 219-224.
6. Davis PB. Clinical pathophysiology and manifestations of lung disease. In: Yankaskas JR, Knowles MR, eds. *Cystic fibrosis in adults*. New York: Lipincott-raven 1999; 45-67.
7. Khan TZ, Wagener JS, Bost T, et al. Early pulmonary inflammation in infants with cystic fibrosis. *AM j Respir Crit Care Med* 1995; 151: 1075-1082.
8. Wadhwa RK, Wadhwa P, Gaba P, Figueroa JF, Joynt Maddox KE, Yeh RW, Shen C. Variation in COVID-19 hospitalizations and deaths across New York City Boroughs. *JAMA*. 2020;323(21):2192-5.
9. Zhou F, Yu T, Du R, Fan G, Liu Y, Liu Z, Xiang J, Wang Y, Song B, Gu X, et al. Clinical course and risk factors for mortality of adult inpatients with COVID-19 in Wuhan, China: a retrospective cohort study. *Lancet*. 2020;395(10229):1054-62.
10. Flight WG, Bright-Thomas RJ, Tilston P, Mutton KJ, Guiver M, Morris J, Webb AK, Jones AM. Incidence and clinical impact of respiratory viruses in adults with cystic fibrosis. *Thorax*. 2014;69(3):247-53.
11. Somayaji R, Goss CH, Khan U, Neradilek M, Neuzil KM, Ortiz JR. Cystic fibrosis pulmonary exacerbations attributable to respiratory syncytial virus and influenza: a population-based study. *Clin Infect Dis*. 2017;64(12):1760-7.
12. Renk H, Regamey N, Hartl D. Influenza A(H1N1)pdm09 and cystic fibrosis lung disease: a systematic meta-analysis. *PLoS ONE*. 2014;9(1):e78583.
13. Viviani L, Assael BM, Kerem E. Impact of the A (H1N1) pandemic influenza (season 2009-2010) on patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2011;10(5):370-6.
14. Ye Q, Wang B, Mao J. The pathogenesis and treatment of the 'Cytokine Storm' in COVID-19. *J Infect*. 2020;80:607-13.
15. Jarosz-Griffiths HH, Scambler T, Wong CH, Lara-Reyna S, Holbrook J, Martinon F, et al. Different CFTR modulator combinations downregulate inflammation differently in cystic fibrosis. *Elife*. 2020;9:e54556.
16. Lewis PA. The epidemiology of cystic fibrosis. In: Hodson ME, Gedder DM, eds. *Cystic fibrosis*. 1st ed. London: Chapman & Hall Medical 1995; 1-13.
17. Erdem M, Zorlu P, Acar M, Şenel S. Kistik Fibrozisli Hastaların Demografik ve Klinik Özelliklerinin Değerlendirilmesi *Turkish J Pediatr Dis* 2013; 3: 134-37.
18. Uçar Ş, Zorlu P, Polar E. Kistik Fibrozisli Bebeklerin Klinik ve Laboratuvar Özellikleri. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2014; 34: 385-95.
19. Bonfield TL, Konstan MW, Berger M. Altered respiratory epithelial cell cytokine production in cystic fibrosis. *J Allergy Clin Immunol* 1999; 104: 72-78.
20. Balfour IM, Elborn JS. Clinical aspects of Cystic fibrosis. In: Hodson M, Geddes D, Bush A; eds. *Cystic Fibrosis*. 3rd ed. London: Hodder Arnold, 2007; 137-291.
21. Ratjen F, Döring G. Cystic Fibrosis. *Lancet* 2003; 361: 681-689. 13. Knowles MR, Durie PR. What is cystic fibrosis. *N Eng J Med* 2002; 347: 439-442.
22. P. Mondejar-Lopez, E. Quintana-Gallego, R.M. Giron-Moreno, et al., Impact of SARS-CoV-2 infection in patients with cystic fibrosis in Spain: incidence and results of the national CF-COVID-19-Spain survey, *Respir. Med*. 170 (2020) 106062.
23. Türk Toraks Derneği Kistik Fibrozis Tanı ve Tedavi Rehberi. *Türk Toraks Dergisi* 2011;12(2):1-140.