

## KİSTİK FİBROZLU UŞAQLARDA TƏNƏFFÜS YOLUNUN MİKROB POPULYASIYASI

Həsənli L.S.

K. Y. Fərəcova adına Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutu Diaqnostik Laboratoriya şöbəsi,  
Bakı, Azərbaycan

**Kistik fibroz (KF) yüksək xəstələnmə və ölümlə nəticələnən, autosomal resessiv irsi xarakter daşıyan və ilk növbədə tənəffüs sisteminə təsir edən multisistem xəstəlikdir. Məqalədə tər testi edilən kistik fibrozlu uşaqlarda tənəffüs yolunun mikrob populyasiyasını araşdırmaq məqsədilə aparılmış tədqiqat işi haqqında məlumat verilmişdir. K.Y. Fərəcova adına Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutunda aparılan tədqiqatda 123 xəstəyə tər testi edilmişdir. Tədqiqat nəticəsində 34 (27,6%) xəstə KF üçün şübhəli, 14 (11,4%) xəstə isə KF üçün əhəmiyyətli hesab edilmişdir. Beləliklə, aşağı və yuxarı tənəffüs yollarının təkrarlanan xəstəlikləri zamanı differensial diaqnostikada kistik fibrozun tər testi ilə tədqiqinin məqsəduyğun olması təsdiq olunmuşdur.**

*Açar sözlər: kistik fibroz, tər testi, tənəffüs yolu mikrob populyasiyası*

**Giriş.** Qafqaz populyasiyalarında ən çox rast gəlinən genetik xəstəlik olan kistik fibroz (KF) və ya mukovissidoz pankreas çatışmazlığı və xroniki endobronxial tənəffüs yollarının infeksiyası ilə xarakterizə olunan autosomalresessiv xəstəlikdir [1]. Bütün dünyada 70.000-dən çox insana təsir edən KF çox sayda epitel hüceyrələrinin plazma membranı vasitəsilə elektrolitik mübadilələrdə iştirak edən xəstəlikdir; xlorid kanalını kodlayan kistik fibroz transmembran keçiricilik tənəffüs yollarının infeksiyasına səbəb olur. İltihabi sitokinlər və ifraz olunan məhsullar yığılır, nəticədə ağciyərin zədələnməsi və bronxektaziya formalaşır. Tənəffüs yollarının infeksiyası ağciyər funksiyasının progressiv azalması və nəticədə KF-da ölüm hallarının əsas səbəbi olan tənəffüs çatışmazlığı ilə əlaqələndirilir [1,4].

KF-da tənəffüs yollarının infeksiyası ilə ən çox əlaqəli olan, uşaqların tənəffüs yolları-

nı yoluxdurulan bakterial növlərə *Staphylococcus aureus* və *Haemophilus influenzae* kimi ümumi insan patogenləri, həmçinin bir neçə fürsətçi patogenlər, *Pseudomonas aeruginosa*, *Stenotrophomonas maltophilia*, *Achromobacter xylosoxidans*, *Burkholderiacepacia*, *Burkholderia gladioli*, *Ralstonia* növləri, *Cupriavidus* növləri daxildir. *S.aureus* ABŞ-da KF olan uşaqlarda ən çox yayılmış mikroorqanizmdir və 11-17 yaş arasında ən yüksək yayılma səviyyəsinə çatır və bu yaş qrupundakı xəstələrin 80%-ində infeksiya aşkarlanır [4]. Tənəffüs yolunun dominant patogeni olan *P.aeruginosa*, yetkin KF xəstələrinin 60-75%-ini xroniki şəkildə yoluxdurur və iltihab, ağciyər funksiyasının azalması və ölüm hallarının artması ilə güclü şəkildə əlaqələndirilir [5,6]. Bakteriyalardan başqa, müxtəlif viruslar və göbələklər də KF xəstələrini koloniyalaşdırmağa bilər. KF-da sadalanan mikroorqanizmlərin tək-tək və ya tez-tez birlikdə kolonizasiyaya və polimikrob infeksiyalara səbəb ola biləcəyi göstərilmişdir. Bu polimikrob agentlər bir çox amillə ağciyər mikrobiotası ilə qarşılıqlı əlaqədə olur. Bundan əlavə, bu polimikrob infeksiyalarda iştirak edən patogenlər də bir-birinə qarşı sinergetik və ya antaqonist xüsusiyyətlər nümayiş etdirirlər [7,8,9].

Tər testi KF-un diaqnozu üçün istifadə edilən bir testdir. KF xəstələrinin əksəriyyətinə tərdəki xlorid konsentrasiyasının ölçülməsi ilə diaqnoz qoyulur. Gibsonve Cooke 1959-cu ildə inkişaf etdirdikləri pilokarpiniyonoforez üsulu ilə KF-li xəstələrin tərinə natrium və xlor miqdarı ölçülmüşdür. Tərdə natrium miqdarı da ölçülə bilər, lakin tərdə yüksək natrium konsentrasiyası həmişə KF olan xəstələrlə KF olmayan xəstələri ayırd edə bilmədiyi üçün diaqnozda əsasən tərin xlorid konsentrasiyasının ölçülməsindən istifadə olunur. Bununla belə, şübhəli hallarda hər iki tər elektroliti eyni vaxtda yoxlanılmalıdır, çünki tərin xlor/natrium nisbətinin 1-dən çox olması KF-a uyğundur. Yenidöğülənlərdə bu testi ən azı körpənin 2 həftəlik olmasından sonra edirlər [10,11].

**Tədqiqatın məqsədi.** Bu tədqiqatın məqsədi tər testi müsbət olan uşaqların sayını təqdim etmək və kistik fibrozlu uşaqlarda tənəf-

füs yolunun mikrob populyasiyasını araşdırmaqdır.

**Material və tədqiqat metodları.** Tədqiqata mart 2021-2022-ci il tarixlərində K.Y. Fərəcova adına Elmi Tədqiqat Pediatriya İnstitutunda müalicə alan 0-11 yaş aralığında 50-i qız (40,6%) və 73-ü oğlan (59,4%) olmaqla, ümumilikdə 123 xəstə daxil edilmişdir. Tədqiqat zamanı biz xəstə uşaqların sayını, kistik fibrozlu uşaqların orta yaşını, cinsiyyətini, tərdəki xlorun orta miqdarını müəyyən etdik. Tədqiqatda həmçinin ağciyər infeksiyası, astma, bronxektaziya, atelektaz və sinusit diaqnozları ilə izlənmiş qruplar müəyyən edilmişdir.

Xəstələrin tər testinin analizi CFA kolleksiya sistemi®(Model UCF 2011, CFA Collection System®, UTSAT/Turkey) markalı cihazla aparılmışdır. Bu cihaz, "Coulometric End Point" proqram metodu ilə tərin Cl konsentrasiyasını təhlil edir (Şəkil 1).



Şəkil 1. CFA Collection System®

Tər testi 3 mərhələdən ibarətdir:

1. Tərin stimullaşdırılması, toplanması, təhlili, nəticələrin xəstələrə çatdırılması və şərh edilməsi kimi mərhələlərlə zəruri hazırlıq işləri aparılmışdır.

2. Tər kolleksiyası distillə edilmiş su, spirt, cuna, müsbət və mənfi elektrodların hazırlanması, pilokarpin (-6-8°C-də saxlanılır), induktor və analizatora nəzarət, tər toplama dəsti və yapışdırıcı lentlər, forseps, iynə, tullantı qabı, 1cc və 2,5cc şpris, kapilyar boru, kollektor.

3. Analiz

Macroduct / Nanoductcoli sistemi bu gün geniş şəkildə istifadə edilən və beynəlxalq səviyyədə qəbul edilən bir üsuldur. Bu üsulda bilək deionlaşdırılmış su ilə yuyulub qurudulduqdan sonra qolun üzərinə pilokarpin tərkibli disklər daşıyan iki elektrod qoyulur. Pilokarpin tərkibli disklər 96% suda 0,5% pilokarpin nitrat olan 2,8 sm diametrlilik bərk agar gəldən ibarətdir. Bu elektrodlara 5 dəqiqə ərzində maksimum 1,5 mA cərəyan verilir. Təxminən 25-30 dəqiqənin sonunda 50-60 µL tər toplanır və kifayət qədər tər

yığıldıqdan sonra kollektor ehtiyatla çıxarılır. Kollektorun şəffaf örtüyü və spiral boru (hər iki ucunu kəsməklə) kollektordan çıxarılır və analiz mərhələsi başlanır. Spiral borunun ucu analizator iynəsinə yerləşdirilir. 30 saniyədən sonra nəticə ekranda mmol/l kimi oxunur. Tər xlorid səviyyəsinin  $\geq 60$  mmol/L olması KF olduğunu, tərin xlorid səviyyəsinin  $< 30$  mmol/L olması isə KF-ın olmadığını göstərir. 30-59 mmol/L aralıq isə şübhəli tər testi olaraq nəticələnir və tər xlorid səviyyəsinə düşən fərdlərdə genetik analiz tələb

olunur. Tər testi zamanı kifayət qədər tər yığılmaması testin etibarsız olması ilə nəticələnir.

#### Tədqiqatın nəticələri və müzakirələr.

Müayinə olunan bütün uşaqlar yaş bölgüsünə görə 0-3 yaş aralığında –82,1 %, 3 yaşdan yuxarı–17,9% olmuşdur (**Cədvəl 1**). Cinsiyyətə görə poliklinika xəstələrinin 25-i oğlan (65,8%), 13-ü (34,2%) qız; stasionar xəstələrin 48-i (56,5%) oğlan, 37-si (43,5%) qız idi (**Cədvəl 2**).

**Cədvəl 1. Poliklinika və stasionar xəstələrin yaş bölgüsü**

Yaş	Poliklinika (%)	Stasionar (%)	Ümumi (%)
<b>0-3 yaş</b>	30 (79%)	71 (83,5%)	101 (82,1%)
<b>3.1 yaş və yuxarı</b>	8 (21%)	14 (16,5%)	22 (17,9%)

**Cədvəl 2. Poliklinika və stasionar xəstələrin cinsiyyət bölgüsü**

Cinsiyyət	Poliklinika (%)	Stasionar (%)	Ümumi (%)
<b>Qız</b>	13 (34,2%)	37 (43,5%)	50 (41%)
<b>Oğlan</b>	25 (65,8%)	48 (56,5%)	73 (59%)

Pilokarpin iyonoforez üsulu ilə tər testinin nəticələri tədqiq edildikdə, NaCl dəyərləri bütün hallarda 10 ilə 80 mmol/L arasında qeyd olunmuşdur. Kistik fibroz üçün əhəmiyyətli hesab edilən 60 mmol/L və daha yuxarı dəyərlər poliklinik xəstələrdə 13,2% (n= 5), stasionar xəstələrdə isə 10,6% (n= 9) idi. Kistik fibroz üçün şübhəli hesab edilən 30 ilə 59 mmol/L arasında olan NaCl dəyərləri poliklinik xəstələrdə 18,4%-də (n = 7), stasionar xəstələr

də 31,8% (n= 27) olmuşdur (**Cədvəl 3**). Bütün xəstələrin tər testi nəticələrini araşdırdıqda NaCl 12–49 mmol/l arasında daha çox olduğu müşahidə edilmişdir.

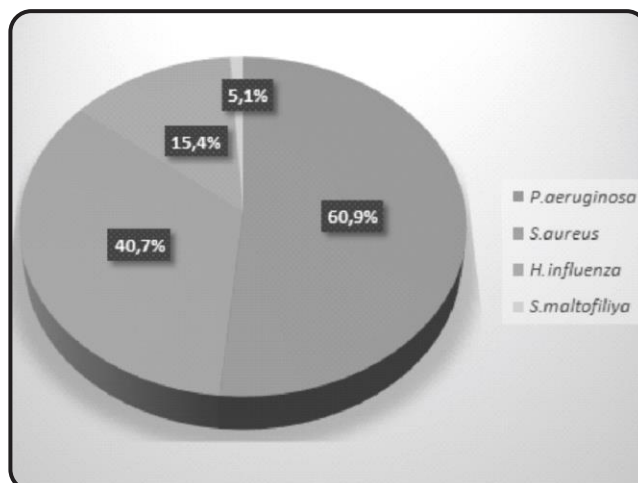
NaCl 30 mmol/l və yüksək olan 48 xəstəyə 2-ci tər testi edilmişdir. İkinci tər testində NaCl konsentrasiyası 25 – 92 mmol/l arasında olmuşdur. 48 xəstənin 34-ündə (71%) isə NaCl 32 mmol/l və yüksək olmuşdur.

Cədvəl 3. Poliklinika və stasionar xəstələrin tər testinin nəticələrinin bölgüsü

Tər testi NaCl (mmol/l)	Poliklinik (%)	Stasionar (%)	Ümumi (%)
0 – 29	26 (68,4%)	49(57,6%)	75(61%)
30 – 59	7 (18,4%)	27(31,8%)	34(27,6%)
60 ≥	5(13,2%)	9(10,6%)	14(11,4%)

Tənəffüs yolu infeksiyaları başlama yaşına görə, xəstələr neonatal dövr və sonrakı dövrlər olaraq qruplaşdırılmışdır. Şikayətləri neonatal dövrdə başlayan 72 xəstənin 26-sında (36,1%) NaCl 30 mmol/l və yuxarı, şikayətləri neonatal dövrdən sonra başlayan 51 xəstənin 29-unda (56,8%) isə tər testi 30 mmol/l və aşağı olmuşdur.

KF olan xəstələrin tənəffüs yollarında ən çox rast gəlinən mikroorqanizmlər **Qrafik 1**-də göstərilmişdir.



Qrafik 1. KF olan xəstələrin tənəffüs yolunda ən çox rast gəlinən mikroorqanizmlər

KF xəstəliyi autosomal resessiv irsiyyət, yüksək xəstələnmə və ölüm, 1:2500 insidansı və hələ də müalicədə qeyri-adekvat olması səbəbindən dünya üçün əsas problem olaraq qalmaqda davam edir [12,13]. Erkən diaqnoz müalicə yanaşmasının müəyyən edilməsində və vaxt itkisinin qarşısının alınmasında vacibdir. Genetik yolla ötürüldüyü üçün gələcək hamiləliklərin planlaşdırılması baxımından ailələrə prenatal diaqnoz və proqnoz haqqında öncədən məlumat verilməli, həmçinin xəstə-həkim-ailə, eləcə də sosial gözləntilər və faydalar nəzərə alınmalıdır.

Xəstəliyin diaqnostikasında istifadə edilən tər testi ucuz, asan tətbiq oluna bilən, qeyri-invaziv olması və qısa müddətdə kə-

miyyətə görə nəticə verməsi səbəbindən ilk seçim diaqnostik metodudur [14].

Tədqiqatımızda 0-11 yaş arası, tənəffüs yolu infeksiyaları olan uşaqlarda tər testi ilə KF xəstəliyini müəyyən etmək əsas önəm daşıyırdı.

Tənəffüs yolunun mikrobiotasının mənimlənməsi KF xəstələrində, eləcə də KF olmayan xəstələrdə həyatın ilk günlərində baş verir. Klinik məqsədlər üçün burun mikrobiomunu bərpa edərək xəstələrin həyatının erkən dövründə *S.aureus* daşıyıcılığını azaltmaq mümkündür [15].

*P.aeruginosa* tərəfindən törədilən infeksiyaların KF olan xəstələrdə xəstələnmə və ölüm hallarının ən böyük səbəbi olduğu

müəyyən edilmişdir. *P. aeruginosa* tənəffüs yollarını kolonizasiya etdikdən sonra onu məhv etmək demək olar ki, mümkün deyil. Uzun müddətli və təkrarlanan antibiotik təbiiqləri səbəbindən bir müddət sonra xəstələr çoxlu dərmanlara davamlı *P.aeruginosa* susşları ilə kolonizasiya olunurlar. Mikroorqanizm ağciyər infeksiyasının gedişindən asılı olaraq, tənəffüs sistemində kolonizasiyasını davam etdirmək və ətraf mühitin şərtlərinə uyğunlaşmaq üçün fenotipik dəyişikliklərə məruz qalmış *P.aeruginosa* ştammları təcrid edilmişdir[16].

KF olan xəstələrdə ağciyər, mədəaltı vəzi, bağırsaqlar və hepatobiliar sistem kimi müxtəlif orqan sistemlərini əhatə edən simptomlar olur. KF xəstələrin əksəriyyətinə uşaq yaşlarında diaqnoz qoyula bilər, lakin bəziləri yetkinlik yaşına qədər diqqətdən kənar qala bilər. KF-lu kişilərin 98% -dən çoxu sonsuzdur. CFTR gen mutasiyalarının şiddətli oliqo və azospermiyası olan sonsuz kişilərdə aşkar edilən genetik anormallıqlar arasında olduğu bildirilmişdir [17]. Laboratoriya testləri KF-un mümkün diaqnozunu istisna edə bilməz[18]. Kistik fibrozlu xəstələrin tərində Cl konsentrasiyası 70-80 mEq/L-dən, Na konsentrasiyası 45-65 mEq/L-dən çox olur (normal dəyərlər Cl üçün 40 mEq/L, Na üçün 50 mEq/L-dir). Adrenal çatışmazlıq, glikogen 6 fosfat dehidrogenoz çatışmazlığı kimi hallarda da tər elektrolit dəyərləri yüksək ola bilər. Tərdə elektrolit tərkibinin artmasına baxmayaraq, tər kanalından elektrolitlərin kifayət qədər reabsorbsiyası yoxdur. Elektrolit itkisi xüsusilə kiçik uşaqlarda əhəmiyyətli dərəcədə duz itkisinə səbəb ola bilər. Tər elektrolitləri ən etibarlı şəkildə pilokarpin iyonoforezi ilə ölçülür. Tədqiqatımızda pilokarpin iyonoferez üsulundan istifadə edilmiş və tərdə xlorid konsentrasiyası 60 mmol/L-dən (60 mEq/L) çox olarsa, nəticə müsbət, yəni kistik fibroza uyğun olaraq şərh edilmişdir[17,19].

Əsas klinik təzahürlər xroniki obstruktiv ağciyər xəstəliyi (demək olar ki, bütün hallarda müxtəlif dərəcələrdə mövcuddur) və pankreas çatışmazlığı (xəstələrin 80-90%-də rast gəlinir) təzahürləridir. Ölümün ən çox görülən səbəbi təkrarlayan ağciyər infeksiya-

larıdır. Xəstələrin bəlgəmindən izolə olunmuş və KF üçün kliniki əhəmiyyət kəsb edən mikroorqanizmlərin (məsələn, *P.aeruginosa*-nın mukoid forması) və ya obstruktiv ağciyər xəstəliyinin olması yetkinlik dövründə diaqnoz qoyulmamış KF-dan xəbər verməlidir [20]. Tədqiqatımızda müayinəyə daxil edilən xəstələrin 48,3%-də öskürək və xırıltı kimi tənəffüs simptomları ilə müraciət ediləndiyi halda, tər testi müsbət olanların 25 %-də təkrar ağciyər infeksiyası olmuşdur. Göçmen və həmkarlarının; Kaya və həmkarlarının tədqiqatlarında xəstələrin müvafiq olaraq 87%-də və 57%-də təkrarlayan ağciyər infeksiyaları daxil olmaqla tənəffüs sistemi simptomları müşahidə edilmişdir [17,21].

KF olan xəstələrdə tənəffüs yollarının sekresiyasında baş verən dəyişikliklər bu xəstələrdə müxtəlif infeksiyaların inkişafını asanlaşdırır. Bundan əlavə, bu xəstələrdə inkişaf edən iltihablı reaksiya infeksiya ilə tənəffüs yollarının sekresiyasında dəyişikliklərə daha mənfi təsir göstərir. Yekun olaraq, KF olan xəstələrdə infeksiya, qatı sekresiya və iltihab; tənəffüs yollarının “məhvinə”, bronxoektaziyaya və tənəffüs çatışmazlığı olan xəstələrin ölümünə səbəb olur [17]. Tənəffüs sisteminin müalicəsində əsas prinsiplər; buraya müvafiq antimikrob preparatlarla infeksiyaların müalicəsi, mukosiliar klirensinin artırılması və tənəffüs yollarının obstruksiyasını gecikdirmək üçün antiinflamatuar dərmanlarla müalicəsi daxildir[22].

Geniş spektrli antipsevdomonal antibiotiklərin tətbiqi KF olan xəstələrin ömrünün uzadılmasında ən mühüm amillərdən biri olmuşdur [23]. Antibiotik terapiyası oral və ya venadaxili olaraq müxtəlif üsullarla aparıla bilər. KF olan xəstələrin 85%-də ekzokrin pankreas funksiyaları qeyri-kafi olur və bu vəziyyətin xəstəliyə mənfi təsir etdiyi məlumdur [17]. Bu xəstələr pis qidalanır və normal həzmi təmin etmək üçün mədəaltı vəzi fermentlərindən istifadə olunur. Fermentə olan tələbat xəstədən xəstəyə fərqli olsa da, başlanğıc doza olaraq 500-1000 lipaz vahidi/kq/yemək tövsiyə olunur. Bu doza qidalanma vərdişlərinə görə dəyişdirilə bilər. Fermentin miqdarı kifayət etmədikdə, yağlı və bol defekasiya davam edir. Fermentin

miqdarı çox olarsa, ishal və ya qəbizlik nadir hallarda baş verir. Tədqiqatımızda, müayinəmizə daxil olan 64 xəstədə (52 %) pnevmoniya, 50 xəstədə (40,7%) tez-tez ishal, 3 xəstədə (2,4 %) isə təkrarlayan sinusit anamnezi var idi. Bununla belə, tər testi müsbət olan xəstələr qiymətləndirildikdə, təkrar ağciyər infeksiyası 6 (42,8%) xəstədə müşahidə edilmişdir. Nəticədə, xəstələrin 62,9%-də mədə-bağırsaq simptomları müşahidə olunmuş və bu xəstələrin hamısında ferment əvəzedici terapiya başlanmışdır. KF olan xəstələrdə qaraciyər xəstəliklərinin epidemiologiyası hələ adekvat şəkildə müəyyən edilməmişdir [24]. Qaraciyər xəstəlikləri xəstələrin 1-2%-də ölümə səbəb olur [17]. Tədqiqatımızda tər testi müsbət olan xəstələr

qiymətləndirildikdə, xroniki qaraciyər xəstəliyi yox idi.

Türkiyədə KF olan xəstələrdə aparılan genetik araşdırmalar bir çox fərqli mutasiyanın və genetik cəhətdən heterogen bir populyasiyanın olduğunu göstərmişdir. Buna görə də yadda saxlamaq lazımdır ki, xəstəliyin simptomları və kliniki gedişatı geniş spektri əhatə edə bilər.

**Yekun.** Beləliklə, bu araşdırmada, xəstəxanaya müraciət edən yuxarı və aşağı tənəffüs yolu və ağciyər infeksiyası olan uşaqlarda KF diaqnozunun diqqətdə saxlanması və bu istiqamətdə araşdırmaların aparılmasının lazım olduğunu vurğulamaq istədik. Erkən diaqnoz və müalicə xəstəliyin kəskinləşməsinə və ölümünü azaldır.

### ƏDƏBİYYAT:

1. Lynch SV, Bruce KD. The cystic fibrosis airway microbiome. Cold Spring Harbor perspectives in medicine. 2013;3(3):a009738.
2. Horré R, Symoens F, Delhaes L, Bouchara J-P. Fungal respiratory infections in cystic fibrosis: a growing problem. Sabouraudia. 2010;48(Supplement\_1):S1-S3.
3. Hampton TH, Green DM, Cutting GR, Morrison HG, Sogin ML, Gifford AH, et al. The microbiome in pediatric cystic fibrosis patients: the role of shared environment suggests a window of intervention. Microbiome. 2014;2(1):1-5.
4. Blanchard AC, Waters VJ, editors. Microbiology of cystic fibrosis airway disease. Seminars in respiratory and critical care medicine; 2019: Thieme Medical Publishers.
5. Ahlgren HG, Benedetti A, Landry JS, Bernier J, Matouk E, Radzioch D, et al. Clinical outcomes associated with Staphylococcus aureus and Pseudomonas aeruginosa airway infections in adult cystic fibrosis patients. BMC pulmonary medicine. 2015;15(1):1-6.
6. Malhotra, S., Hayes Jr, D., & Wozniak, D. J.. Mucoid Pseudomonas aeruginosa and regional inflammation in the cystic fibrosis lung. Journal of Cystic Fibrosis, 2019, 18(6), 796-803.
7. Harrison F. Microbial ecology of the cystic fibrosis lung. Microbiology. 2007;153(4):917-23.
8. Fodor AA, Klem ER, Gilpin DF, Elborn JS, Boucher RC, Tunney MM, et al. The adult cystic fibrosis airway microbiota is stable over time and infection type, and highly resilient to antibiotic treatment of exacerbations. 2012.
9. Filkins LM, O'Toole GA. Cystic fibrosis lung infections: polymicrobial, complex, and hard to treat. PLoS pathogens. 2015;11(12):e1005258.
10. Doğru D. Kistik fibroziste tanı. Katkı Pediatri Dergisi 2002;23:209-17
11. Cinel G. Tər testi. Çocuk göğüs hastalıklarında tanı yöntemleri İstanbul: Probiz Ltd. 2016:118-24.
12. Rafeeq, Misbahuddin M.; MURAD, Hussam Aly Sayed. Cystic fibrosis: current therapeutic targets and future approaches. Journal of translational medicine, 2017, 15.1: 1-9.
13. Spencer H, Jaffe A. Newer therapies for cystic fibrosis. Current Paediatrics 2003; 13; 259-263.

14. Barben, Jürg, et al. The expansion and performance of national newborn screening programmes for cystic fibrosis in Europe. *Journal of Cystic Fibrosis*, 2017, 16.2: 207-213.
15. Semerci N. Sık alt ve üst solunum yolu enfeksiyonu geçiren olgularda ter testi ile kistik fibrozis tanınması: Adnan Menderes Üniversitesi; 2005.
16. Ratjen F, Walter H, Haug M, Meisner C, Grasemann H, Döring G. Diagnostic value of serum antibodies in early *Pseudomonas aeruginosa* infection in cystic fibrosis patients. *Pediatric pulmonology*. 2007;42(3):249-55.
17. Cesur Y, Doğan M, Arıyüca S, Peker E, Okur M, Akbayram S, et al. Hastaneye başvuran malnutrisyonu ve/veya tekrarlayan akciğer enfeksiyonu olan çocuklarda kistik fibrozis sıklığı araştırılması. *Selçuk Üniv Tıp Derg*. 2010;26:138-41.
18. Ramsey, Mitchell L., et al. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator modulators and the exocrine pancreas: A scoping review. *Journal of Cystic Fibrosis*, 2022.
19. Castellani C, Cuppens H, Macek Jr M, Cassiman J, Kerem E, Durie P, et al. Consensus on the use and interpretation of cystic fibrosis mutation analysis in clinical practice. *Journal of cystic fibrosis*. 2008;7(3):179-96.
18. Al-Haggar, Mohammad, et al. Screening for the Most Common Mutations of CFTR Gene among Egyptian Children with Difficult-to-Treat Asthma. *Journal of Pediatric Genetics*, 2020, 9.03: 164-170.
21. Kaya A, Derman U, Yaramış A ve ark. Güneydoğu Anadolu bölgesindeki kistik fibrozisli 23 hastanın klinik ve laboratuvar özellikleri. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2010; 43: 345-51.
22. Esther Jr CR, Esserman DA, Gilligan P, Kerr A, Noone PG. Chronic *Mycobacterium abscessus* infection and lung function decline in cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2010;9(2):117-23.
23. Fernández-Barat L, Ciofu O, Kragh KN, Pressler T, Johansen U, Motos A, et al. Phenotypic shift in *Pseudomonas aeruginosa* populations from cystic fibrosis lungs after 2-week antipseudomonal treatment. *Journal of Cystic Fibrosis*. 2017;16(2):222-9.
24. Smyth AR, Bell SC, Bojcin S, Bryon M, Duff A, Flume P, et al. European cystic fibrosis society standards of care: best practice guidelines. *Journal of cystic fibrosis*. 2014;13:S23-S42.

## **РЕЗЮМЕ**

### **Микробная популяция респираторной системы у детей с муковисцидозом**

**Гасанли Л.С.**

*Научно-Исследовательский Институт Педиатрии имени К.Я.Фараджевой,  
отделение диагностической лаборатории*

**Ключевые слова:** муковисцидоз, потовая проба, микробная популяция респираторной системы.

Муковисцидоз (МВ) - мультисистемное заболевание, которое приводит к высокой заболеваемости и смертности, имеет аутосомно-рецессивное наследование и в первую очередь поражает дыхательную систему. В статье представлена информация об исследовании микробной популяции дыхательных путей у детей с муковисцидозом при тестировании потом. В исследовании, проведенном в Научно-Исследовательский Институт Педиатрии имени К.Я.Фараджевой, потовые пробы были выполнены у 128 пациентов. В результате исследования 34 (27,6%) пациента были признаны подозрительными на МВ, а 14 (11,4%) пациента были признаны значимыми. Таким образом, при дифференциальной диагностике рецидивирующих заболеваний нижних и верхних дыхательных путей считается целесообразным исследование муковисцидоза с помощью потовой пробы.

## SUMMARY

### Respiratory System Microbial Population in Children with Cystic Fibrosis

**Hasanli L.S.**

*Scientific Research Institute of Pediatrics named after K.Y. Farajova  
Department of the diagnostic laboratory*

Cystic fibrosis (CF) is a multisystemic disease that results in high morbidity and mortality, has an autosomal recessive inheritance, and primarily affects the respiratory system. The article provides information on a research case conducted to study the microbial population of the respiratory tract in children with cystic fibrosis resulting in a sweat test. In the search conducted at the Scientific-Research Pediatric Institute named after K.Y. Farajova, sweat test was performed on 123 patients. As a result of the study, 34 (27,6%) patients were considered suspicious for CF, and 14 (11,4%) patients were considered significant for CF. Thus, in the differential diagnosis of recurrent diseases of the lower and upper respiratory tract, was considered expedient to study cystic fibrosis by sweat test.

**Keywords:** *cystic fibrosis, sweat test, respiratory system microbial population.*

**Həsənova Ləman Səfixan qızı**

*K.Y.Fərəcova adına Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutu  
E-mail: lemanhasanli10@gmail.com.*

*Redaksiyaya daxil olub: 01.10.2022*

*Çapa tövsiyə olunub: 22.12.2022*