

Kistik Fibrozis Aile Eđitim Kitabı



Nutricia firmasına koşulsuz destekleri için teşekkür ederiz.

Önsöz

Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Derneği'nin kuruluşunun 20. Yılına karşılık gelen 2015 yılında hazırladığı "Kistik Fibrozis Aile Eğitim Kitabı" nın 2019 yılında gözden geçirilmiş yeni baskısını sizler ile paylaşmaktan mutluluk duyuyoruz. Bu kitap, derneğin ana amaçlarından biri olan "kistik fibrozisli bireylere ve ailelerine her konuda destek olmak" düşüncesine hizmet etmektedir.

Bu kitabın siz ve çocuğunuz için bir yol gösterici olmasını diliyoruz.

Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Derneği Dernek Yönetim Kurulu

Prof.Dr. Uğur Özçelik

Prof.Dr. Nazan Çobanoğlu

Prof.Dr.Fzt. Deniz İnal İnce

Doç.Dr. Güzin Cinel

Nermin Gürcan

Editörler

Prof.Dr. Uğur Özçelik

Prof.Dr. Ebru Yalçın

Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Derneđi

www.kistikfibrozisturkiye.org



İçindekiler

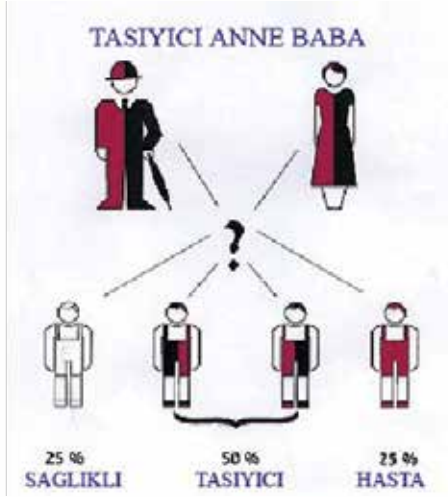
<i>Kistik fibrozis nedir?</i>	5
<i>Kistik fibroziste solunum sistemi etkilenmesi ve tedavisi.....</i>	10
<i>İnhalasyon tedavisi uygulamaları ve inhalasyonda önemli noktalar</i>	17
<i>Kistik fibroziste fizyoterapi ve rehabilitasyon.....</i>	25
<i>Kistik fibroziste mikropardan korunma yolları</i>	44
<i>Kistik fibroziste yeni tedaviler.....</i>	50
<i>Kistik fibrozis hastalığında sindirim sistemi ve karaciğer</i>	56
<i>Kistik fibrozisli bireyin beslenmesinde pratik noktalar</i>	63
<i>Kistik fibrozis ve endokrin sistem.....</i>	73
<i>Kistik fibrozisin psikososyal yönü</i>	82
<i>Erişkinde kistik fibrozis</i>	87
<i>Kistik fibroziste akciğer nakli.....</i>	92
<i>Kistik fibrozis yenidoğan tarama programı</i>	99

KİSTİK FİBROZİS NEDİR?

Kistik fibrozis (KF) kalıtsal (ailevi geçiş gösteren) bir hastalıktır. KF, beyaz ırkın hastalığı olarak bilinir ve en sık Kuzey Avrupa, kuzey Amerika'da görülür. Hastalık sıklığı beyaz ırkta 1/2500-3000 doğumda birdir. KF anne karnında, bebeğin oluşumunda, anne ve babadan gelen, bu hastalığa neden olan genlerle kazanılır; yani doğumdan sonra kazanılmaz. Hem anne, hem de baba KF hastalığına neden olan geni, genleri taşıyan kromozomlarının birinde taşıyordur (her bireyde anne ve babasından aldığı 23 çift kromozom ve bir çift cinsiyet kromozomu vardır). Kromozom çiftinin diğer yanındaki bu hastalığı ilgilendiren gen normal olduğu için, anne ve babada hastalık bulguları görülmez. Hastalıklı geni taşıyan anne ve babanın çocuğunda ise her bir gebelikte şu olasılıklar vardır;

- %25 olasılıkla sağlıklı olabilir,
- %50 olasılıkla taşıyıcı olabilir (hastalık bulguları yoktur tamamen sağlıklıdırlar, ancak hastalık genini çocuklarına aktarabilirler),
- %25 olasılıkla hasta olur (hasta kişide 2 gen de hastalığı taşır).

Yani taşıyıcı anne ve babadan doğacak her bir çocuk dörtte bir ihtimalle hasta olacaktır (Şekil 1).



Şekil 1

KF'e neden olan gende 2000 civarında mutasyon (gendeki deęişiklik) saptanmıştır. Ülkemizde bazı merkezlerde bu hastalıkta en sık görülen mutasyonlar taranırken, bazı merkezlerde tüm gen taraması yapılabilmektedir. Anne ve babanın taşıdıkları mutasyon, ya da KF'li kardeşte hastalığa neden olan mutasyon biliniyorsa, bebek anne karnındayken 11. haftada bebeęi çevreleyen zarlardan (koryon villus örneklemesi) ya da 16-17. haftalarda bebeęi çevreleyen sıvıdan örnek alınarak (amniyosentez) doğumdan önce tanı konabilir. Bu işlemin anneye ve bebeęe zararı ihmal edilebilecek kadar azdır. Bebeęin hasta olduęu saptanırsa, ailenin izni ile gebelik tıbbi olarak sonlandırılabilir. Bu imkandan yararlanmak isteyen ailelerin hamile olduklarında, hatta tercihen bebek sahibi olmaya karar verdiklerinde, hamile kalmadan önce izlendikleri merkezle iletişime geçmeleri gerekir.

KF doğumdan itibaren pek çok organın salgı bezlerini etkileyerek fonksiyon bozukluklarına yol açar. Hastalıktan sıklıkla akciğer-

ler, pankreas, karaciğer, bağırsaklar, sinüsler ve üreme organları etkilenir. Normalde, dış salgı bezlerinin salgısı sudan zengin ve akışkan kıvamdadır; bu özellik organ sistemlerinin normal çalışmasını sağlar. Gen mutasyonu nedeniyle KF'li hastalarda salgılar susuzdur; koyulaşmış, kıvamı artmış ve akıcı özelliği kaybolmuştur. Ayrıca salgılardaki bikarbonat miktarı da azaldığından, daha asit yapıdadır. Bu anormal özellikteki salgılar akciğerde havayollarında birikerek mikropların yerleşmesine, tekrarlayan-ilerleyen akciğer enfeksiyonlarına ve ilerleyici akciğer hasarına neden olur. Solunum yolu salgılarının asit yapıda olması orada vücudun savunma sisteminin bir parçası olarak yer alan antibiyotik özelliklerini taşıyan bazı maddelerin de görevlerini yapmasını engelleyerek enfeksiyonları kolaylaştırır. Karaciğer ve pankreasın salgıları da koyulaşmıştır; bu koyu salgılar organ kanallarını tıkayarak hasara neden olurken, diğer taraftan da salgılar bağırsağa akamadığı için yenilen yiyecekler sindirilip vücuda yararlı hale getirilemez. Sonuç olarak ishal (bol, yağlı ve kötü kokulu), karında gaz ve şişkinlik, kilo alamama, vitamin eksiklikleri ve büyüme-gelişme geriliği ortaya çıkar. KF hastalığında ter bezleri de etkilenir. Hastaların terleri daha tuzludur. Özellikle sıcak havalarda terle tuz ve su kaybı artar; hastalarda susuzluk ve tuzsuzluk belirtileri (şok) görülebilir. KF'li hastalar aşağıdaki bulguları gösterebilir;

Akciğerlerle ilgili olanlar:

- Balgamlı, sık ve uzun süreli öksürük
- Tekrar eden veya iyileşmeyen akciğer enfeksiyonları (zatürre, bronşit, hırıltılı solunum)
- Akciğerlerde bronşların genişlemesi
- Nefes darlığı

Mide ve barsaklarla (sindirim sistemi ile) ilgili olanlar:

- Yenidoğan bebeğin ilk kakasının katı ve barsaklara yapışık olması nedeniyle kaka çıkaramaması (mekonyum ileus).
- Fazla miktarda, yağlı ve kötü kokulu ishal
- Karında şişlik, gaz ve ağrı
- İştahın iyi olmasına rağmen kilo alamama, büyüme ve gelişimin geri kalması
- Bağırsağın uç kısmının makattan dışarıya çıkması (rektal prolapsus)
- Bağırsak tıkanıklığı

Diğer belirti ve bulgular:

- Terin fazla tuzlu olması
- Susuzluk ve tuzsuzluk hali
- Sık tekrar eden, düzelmeyen sinüzit, nazal polip (burun eti)
- Parmaklarda çomaklaşma
- Karaciğer hastalığı-safra kesesi taşları
- Diyabet (şeker hastalığı)
- Kısırlık (özellikle erkekte)

Bu şikayetler ile gelen hastalarda “ter testi” denilen, terde tuz değerini ölçen bir test ile tanı konur. Bu test sırasında hastanın ön kolundan ter toplanır. Hasta bireylerde terde tuz oranının yüksekliği saptanır (Şekil 2). Bu test hastanın canını yakmaz. Tanı konulan hastalardan kan alınarak hastalığa ait genetik değişiklikler de tespit edilebilir.



Şekil 2

Ülkemizde 1.Ocak 2015'den itibaren yeni doğan döneminde topuk kanından yapılan taramalar ile KF'den şüphelenilen hastalar ter testine yönlendirilerek yenidoğan taraması ile KF tanısı konulmaktadır.

Bundan sonraki bölümlerde KF hastalığının etkilediği organ ve sistemlere ve onlara yönelik tedavilere ait daha ayrıntılı bilgilere ulaşabilirsiniz. Hastalığın kökten çözümü ile ilgili tedavi araştırmaları devam etmektedir ve son yıllarda bu konuda önemli gelişmeler olmuştur. Tanının erken konulması çok önemlidir; destek tedavilerin erken başlamasını sağlayarak organların hasarını azaltır ve geciktirir. Destek tedavi ömür boyu devam etmelidir. KF'de yaşam süresini ve kalitesini etkileyen organ akciğerlerdir, hastanın beslenme durumu da çok önemlidir. Bu nedenle tedavide amaç, akciğer ve diğer sistemlerdeki hasarı en aza indirerek, hastanın yaşam kalitesini yükseltmek ve hastalığın kökten çözümünün bulunup, yaygınlaşacağı dönemlere en az hasarla ulaştırmaktır.

KİSTİK FİBROZİSTE SOLUNUM SİSTEMİ ETKİLENMESİ VE TEDAVİSİ

Prof.Dr. Uğur Özçelik

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Kistik fibrozis (KF) hastalığında akciğer tutulumu hastalığın klinik ağırlığını, yaşam süresi ve kalitesini belirleyen en önemli faktördür. KF'li bireylerde üst solunum sistemine ait bulgularda sıklık ve %30'unda burun etleri (nazal polip) ve %90'undan fazlasında sinüzit saptanır. Nazal polipler genellikle çok sayıda, burun içi geçişi tıkayabilecek niteliktedir ve ameliyatla alınmasına rağmen tekrarlama eğilimindedir.

Sağlıklı akciğerlerde solunum yollarında mukus salgılanır. Bu mukus solunum yollarını mikroplara karşı korur. Solunum yollarını döşeyen hücrelerin üzerindeki siliya denilen tüycüklerin hareketi ile bu mukus ve mikroplar solunum yollarından atılır. KF'li hastalarda ise hastalıktaki temel genetik bozukluk sonucu salgılar susuzdur; koyulaşmış, kıvamı artmış ve akıcı özelliği kaybolmuştur. Kalın ve yapışkan nitelikteki mukus, solunum yollarında tıkanmalara neden olur. Tüycükler bu mukusu hareket ettiremezler. Mikroplar solunum yollarında yerleşerek enfeksiyona ve iltihaba neden olur. Vücudun savunmasından sorumlu beyaz küreler (lökositler) enfeksiyon ortamında toplanırlar ve bunların ömürlerini tamamlayıp ölmeleri ile ortaya çok miktarda artık çıkar. Bunlardan

biri de hücre çekirdeğinden ortaya çıkan DNA'dır. Koyu, yapışkan mukus nedeni ile akciğerlerden temizlenemeyen atıklar, özellikle DNA, balgamı daha da koyulaştırır. Sonunda bu yapışkan balgam nedeni ile solunum yollarının tıkanması, enfeksiyon ve iltihap kısır döngüsü akciğer hasarının ilerlemesine neden olur. Ayrıca salgılardaki bikarbonat miktarı da azaldığından, mukus daha asit yapıdadır. Solunum yolu salgılarının asit yapıda olması, orada vücudun savunma sisteminin bir parçası olarak yer alan antibiyotik özelliklerini taşıyan bazı maddelerin de görevlerini yapmasını engelleyerek, enfeksiyonları kolaylaştırır. KF'li hastaların akciğerleri doğumda normaldir. Ancak doğum sonrasında başlayarak, tekrarlayan, kronik akciğer enfeksiyonları gelişir. KF'li bireylerin akciğerlerinde erken yaşlarda en sık stafilokok (*Staphylococcus aureus*) ve *Haemophilus influenzae* ile ve yaşları ilerledikçe psödomonas (*Pseudomonas aeruginosa*) ile enfeksiyonlar gelişir. Başta psödomonas ve stafilokoklar olmak üzere mikroorganizmaların solunum yollarına yerleşmesi bu mikropların kronik kolonizasyonuna neden olur. Akciğerlerde başlangıçtaki mukoid olmayan tiplerle geçici psödomonas kolonizasyonunun yerini, tedavi edilmeyen bireylerde daha sonra aljinat örtüsü ile kaplı mukoid koloniler ile kalıcı, kronik psödomonas kolonizasyonu alır. Bu örtü psödomonas kolonilerini vücudun oluşturduğu bağışıklık sistemi ve antibiyotiklerin etkilerinden korur. Kronik psödomonas enfeksiyonunda, mikropların solunum sisteminden tam olarak temizlenmesi mümkün olmaz. Bu nedenle KF'li bireylerde psödomonas'ın solunum yollarında ilk kez saptandığı erken dönemde, mukoid kolonilere dönmeden etkin bir antibiyotik tedavisi ile yok edilmesi çok önemlidir.

KF'de akciğer hasarının ilerlemesinde mikroplar, geçirilen enfeksiyonlar, sigara gibi çevresel faktörlerin dışında akciğer dışı faktörlerin, özellikle beslenmenin de önemli rolü olduğu gösterilmiştir. Yeterli beslenmemiş, vücut kitle indeksi düşük bireylerde solunum kas güçlerinin azalması akciğer fonksiyonlarını olumsuz etkiler. O nedenle beslenmeye çok önem verilmelidir. KF'li bireylerde yaş ilerledikçe ortaya çıkabilecek diyabet hastalığının iyi kontrol edilememesi de akciğer fonksiyonlarını olumsuz olarak etkiler.

KF'nin akciğer tutulumu klinikte kendini kronik öksürük ve tekrarlayan solunum sistemi enfeksiyonları (bronşiolit, bronşit, zatüre) olarak gösterir. Tekrarlayan enfeksiyonlar ve kronik kolonize olan bakterilere karşı gelişen iltihap yanıtı ile, zaman içerisinde solunum yollarının giderek hasar görmesi sonucu bronşlarda genişleme (bronşektazi) ve akciğer hasarı ortaya çıkar.

KF'li bireyler en sık solunum yolu enfeksiyonları nedeniyle (akut solunum yolu enfeksiyonu atağı) doktora başvurmak zorunda kalırlar. Solunum yolu enfeksiyonlarının bulguları şunlardır:

- Öksürüğün başlaması veya var olan öksürüğün artması
- Balgam miktarında artma, renginin koyulaşması, değişmesi, kanlı balgam
- Yorgunluk
- İştah azalması
- Kilo kaybı
- Ateş
- Solunumun hızlanması ve nefes darlığı

KF'li bireylerin olanak varsa, göğüs hastalıkları kliniklerinde 3 ayda bir izlenmeleri önerilir. Her muayenede doktorlar tarafından şikayetleri sorulur, fizik inceleme bulgularına bakılır. Solunum fonksiyon testleri bunu başarabilecek 6 yaş üzerindeki çocuklarda her klinik kontrolde ve atak dönemlerinde uygulanmalıdır. Hastanın solunum fonksiyon testleri değerlerinde, daha önceki testlerine göre ani düşmeler, akut solunum yolu enfeksiyonu atağını veya gelişen bir komplikasyonu gösterir. Yıllar içerisindeki değişiklikler ise hastalığın gidişi ile ilişkilidir. Balgam örnekleri solunum yolu enfeksiyon etkenlerinin saptanması için önem taşıyor ve her kontrolde ve atak dönemlerinde alınması önerilir. Akciğer grafileri ile izlem yıllık olarak veya atak dönemlerinde önerilir. Akciğer tomografileri ise çok sık olmayarak, akciğerlerin daha ayrıntılı görülmesi ve bazı komplikasyonların araştırılması için çekilir.

Akciğer enfeksiyonlarının tedavisi

KF'li hastaların balgam kültürlerinde bazı mikropların sık ürediklerinden söz etmiştik. Akut, yani ani gelişen enfeksiyonlarda antibiyotik tedavilerinin verilmesine ihtiyaç vardır. Hafif enfeksiyonlar ağızdan alınan (oral) antibiyotikler ile tedavi edilirken; ağır enfeksiyonların hastanede, yatırılarak tedavi edilmeleri gerekir. Genellikle tedavi süreleri 10-14 gündür. Bazı durumlarda daha uzun süreli tedavilere ihtiyaç vardır.


Eğer bazı mikroplar solunum yollarından devamlı üretiliyorsa, o mikrop için kronik kolonizasyon vardır. Yani o mikrop solunum yollarına artık yerleşmiştir. Bu durumda KF'li bireylerin şikayetleri olmasa bile, bu mikropların sayısını azaltmak ve verdikleri hasarı

azaltmak için en sık inhalasyon yolu ile (solunum yollarına antibiyotiklerin nebulizatör yardımı ile buhar halinde verilmesi) tedavileri gerekir. Bu amaçla en sık kullanılan ilaçlar inhale Tobramisin ve Kolistindir. Solunum yolu ile kullanılan ancak ülkemizde henüz olmayan yeni antibiyotikler (Aztreonam lizin) ve geliştirilmekte olan inhali antibiyotikler vardır.

İnhalasyon yolu ile kullanılan antibiyotikler ile ilgili ayrıntılı bilgiye kitabın “İnhalasyon tedavisi uygulamaları ve inhalasyonda önemli noktalar” isimli bölümünden ulaşabilirsiniz.

Balgamın kolay çıkarılmasını sağlayan tedaviler

Koyu yapışkan balgamı çıkartmak için yardımcı olan ilaçlardır. Dornaz alfa (Pulmozyme®) balgamı daha da koyulaştıran, enfeksiyon nedeni ile solunum yollarında toplanan beyaz kürelerin ölmesi ile ortaya çıkan DNA'nın küçük parçalara ayrılmasını ve böylece balgamın daha akışkan hale gelmesini sağlar. Solunum yollarına nebulizatör ile buhar şeklinde verilmesi sonrası, mutlaka 30-60 dakika sonra uygulanan fizyoterapi ile balgamın dışarı atılması sağlanmalıdır.

Hipertonik salin (%6-7 konsantrasyonda bulizatör ile uygulanması sonucu solunum yollarına su çekilir ve sulanan balgam daha kolay çıkabilir hale gelir.

İnhale kuru toz Mannitol (Bronchitol®)'de solukla alınması sonrası solunum yollarına su çekerek, balgamı daha kolay çıkabilecek, sulu hale getirir.

Bu ilaçların uygulaması ile ilgili ayrıntılı bilgiye kitabın “İnhalasyon tedavisi uygulamaları ve inhalasyonda önemli noktalar” isimli bölümünden ulaşabilirsiniz.

Göğüs fizyoterapisi

Göğüs fizyoterapisi ile KF'li bireylerde koyu, yapışkan nitelikteki balgamın solunum yollarından temizlenmesi sağlanır. Enfeksiyonların önlenmesine katkı sağlayarak akciğerlerdeki hasarın oluşmasını engeller ve geciktirir. Bu nedenle göğüs fizyoterapisi, yaşa ve hastaya göre değişebilen teknikler kullanılarak, ömür boyu yapılmalıdır. KF'li hastalar ve aileleri göğüs fizyoterapisini günlük olağan işleri arasına koymalıdır. Fizyoterapistin önerdiği uygun tekniklerle göğüs fizyoterapisi uygulanmalı, solunum yolu enfeksiyonları varlığında fizyoterapi sayısı ve süresi artırılmalıdır. Balgamı yumuşatmak için solunum yolu ile verilen ilaçların göğüs fizyoterapisinden önce verilmesi balgam çıkarılmasını kolaylaştırır. Yine, işlemin beslenmeden tercihen önce ya da bir saat sonra yapılması işlem sırasında olabilecek kusmaları azaltır. KF'li bireylerde fizyoterapi uygulaması ile ilgili ayrıntılı bilgilere kitabın “Kistik fibroziste fizyoterapi ve rehabilitasyon” bölümünden ulaşabilirsiniz.

Akciğer enfeksiyonlarından korunma

KF'li bireylerin solunum yolu enfeksiyonlarından korunması da çok önemlidir. Çocukluk çağı aşılarının normal çocuklarda olduğu gibi yapılması, bunlara ek olarak yıllık grip aşısının yapılması solunum yolu enfeksiyon sıklığını azaltır. KF'li hastalar, soğuk algınlığı ve grip gibi üst solunum yolu enfeksiyonu olan kişilerden, hapşırık ve öksüren kişilerden uzak tutulmalı; el yıkanmasına önem verilmelidir. Çocuğun çevresinde ve aynı evde sigara içilmemelidir. Solunum yollarında biriken balgam, enfeksiyon

gelişimini kolaylaştıracağından fizik tedaviye önem verilmelidir. Enfeksiyondan korunmak için yapılması gerekenler ile ilgili daha ayrıntılı bilgiye kitabın “Kistik fibroziste mikropardan korunma yolları” bölümünden ulaşabilirsiniz.

Solunum yetmezliği ve tedavisi

KF’li bireylerin enfeksiyon atakları sırasında “akut solunum yetmezliği” gelişebilir. Bu dönemde genellikle maske veya burun kanülü ile oksijen verilmesi yeterlidir. Çoğunlukla oksijen ihtiyacı enfeksiyon bulgularının gerilemesi, akciğerlerin daha iyi havalanması ile geriler. Bazen ağır enfeksiyonlarda daha ileri solunum desteği azalır. Ventilatör tedavileri (akciğerin havalanmasına yardım eden aletler) bu durumda geçici olarak kullanılabilir. Burundan yüze oturan bir maske yardımı ile basınçlı hava uygulaması (non invazif mekanik ventilasyon) öncelikle tercih edilir. Eğer bu yeterli değilse, hasta uyutulup, akciğerler ana soluk yoluna koyulan bir tüple havalandırılır (invazif mekanik ventilasyon). Hastanın bulguları gerilediğinde bu desteklerden hasta çıkarılır.

Akciğerleri ağır hasar görmüş bireylerde “kronik solunum yetmezliği” görülebilir. Kronik solunum yetmezliği durumunda akciğerlerde oksijen durumunu düzeltmek için bu hastalarda devamlı oksijen tedavisi veya “non invazif mekanik ventilasyon” tedavisi uygulanması gerekebilir. Kronik solunum yetmezliği olan KF’li bireyler akciğer transplantasyonu için değerlendirilmelidir. Akciğer transplantasyonu ile ilgili daha ayrıntılı bilgilere kitabın “Kistik fibroziste akciğer nakli” bölümünden ulaşabilirsiniz.

İNHALASYON TEDAVİSİ UYGULAMALARI VE İNHALASYONDA ÖNEMLİ NOKTALAR

Hemşire Sadıka Avcı

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Kistik fibroziste (KF) solunum sistemi enfeksiyonlarının tedavisinde ve balgamı sulandırmak amacıyla nebulizatörle inhalasyon tedavileri yaygın olarak uygulanmaktadır. İnhalasyon tedavisinde küçük boyutta ancak fazla dozda ilaç doğrudan solunum yollarına ulaştırılabilmekte, etkisi çok kısa sürede başlayıp, yan etkileri az görülmekte aynı zamanda kolay uygulanabilmektedir ve bazı ilaçlar sadece inhaler kullanıldıklarında etkin olmaktadır.

KF'li bireylerde inhalasyon tedavileri akciğer enfeksiyonlarının sıklığını azaltmak ve akciğer fonksiyonlarını iyileştirmek amacıyla tercih edilirler. Bunun sonucunda hastaneye yatış sıklığı azalmakta, klinik kötüleşme hızı yavaşlamakta, yaşam kalitesi ve kilo alımı düzelmektedir.

KF'te inhalasyon yolu ile verilecek ilaçlar çoğunlukla nebulizatör denilen cihazlarla verilir. Bazen inhaler adı verilen küçük aletle de verilebilir. Nebulizatörler hava kompresörü ya da oksijen tüpü aracılığı ile sıvı haldeki ilacı çok küçük partiküller haline getirip bir maske veya ağızlık yardımıyla kısa bir sürede solunum yollarına ulaşmasını sağlayan cihazlardır. Çalışma prensiplerine göre, nebulizatörler ultrasonik nebulizatörler ve jet tip

nebülizatörler olarak iki çeşittir.

Ultrasonik nebülizatörler; yüksek frekanslı ses dalgaları oluşturarak kristal üzerindeki sıvının aerosol haline gelmesini sağlayan cihazlardır. Çok sessizdirler ve elektrikle çalışırlar. Kısa sürede fazla miktarda sıvıyı küçük parçalara ayırıp, buhar haline getirirler (nebülize hal). KF’te sıklıkla bronşları genişletici (bonkodilatör) tedavileri uygulamak için kullanılırlar.

Jet nebülizatörler; sıvı haldeki ilacın daha küçük boyutlara parçalanarak aerosol haline gelmesini sağlayan cihazlardır. Evlerde kullanılan nebülizatör kompresörlü nebülizatörlerdendir. Hastanede kullanılanlar oksijenle çalışır.

Buhar çıkartan her cihaz jet nebülizatör değildir. İdeali, kullanılacak ilaca göre nebülizatör çeşidinin belirlenmesidir. Bronkodilatörler her türlü nebülizatörle verilebilir. Ancak KF’te inhale antibiyotikler ve Dornaz alfa gibi ilaçların etkin olarak havayollarına ulaşması için sadece jet tipi nebülizatörlerle verilmeleri gerekmektedir.

İdeal nebülizasyonun özellikleri:

- Kolay temizlenebilir olmalıdır
- Küçük ve kolay taşınabilir olmalıdır
- Nebülizatör haznesine konulan ilaç miktarı 2-5 ml arasında olmalıdır (ilaç miktarı 2 ml’den az ise %09 NaCl ile sulandırılır)
- Hava akım hızı 6-8 litre/dk olmalıdır
- Nebülizasyon zamanı kısa olmalıdır (en fazla 15 dk)
- Solunabilir partikül (parçacık) oranı fazla olmalı, oluşturduğu parçacık boyutu 5 mikrondan küçük olmalıdır

- Kullanılacak ilaca uygun olmalıdır
- İlaç çıkış ucu çocuğun yaşına uygun seçilmelidir, ilaçlar nebulizatörün ucuna takılan maske veya (çocuk 6 yaş üstünde ise ve uyum sağlayabiliyorsa) ağızlık ile verilir. Kullanılacak maske yüze sıkıca oturmalıdır.
- İki farklı ilaç karıştırılarak aynı nebulizatör haznesiyle verilmemelidir. Her ilaç için ayrı hazne kullanılmalıdır, ilaçlar birbirini etkileyebilir.
- Her hasta (kardeşler dahil) ve her işlem için ayrı nebulizatörler farklı odalarda kullanılmalıdır.
- Hastanın farklı ilaçları aynı zamanda kullanması gerekiyorsa sırası Dornase alfa, fizik tedavi uygulaması ve inhale antibiyotik olmalıdır.
- Hasta dik pozisyonda oturmalı, bebekler kucakta dik oturur pozisyonda tutulmalıdır; normal hızda ve normal derinlikte soluk alıp vererek nebulizasyonla ilaç alımı yapılmalıdır.
- Nebülizatörle uygulanacak ilaçlar havalandırmanın iyi olduğu bir yerde yapılmalıdır, işlemden sonra oda iyice havalandırılmalıdır.

Hasta ve ailesi nebulizatör kullanımı konusunda eğitilmelidir. Hastaların nebulizatörle ilaç kullanımında uyum çok önemlidir. Çünkü çocuk anlatılanları yapabilirse iyi sonuç alınır. Bireylere oturur, dik pozisyonda durmaları; normal hızda ve normal derinlikte soluk alıp vermeleri söylenmelidir. Eğer işlem sırasında hızlı ve derin soluk alınırsa, ilaç parçacıkları üst hava yollarında birikir. Aileler nebulizatör satın alırken tüm kısımlarını tanımalı, çıkarıp takma işlemini, çalıştırılmasını, işlem sonrası temizliği ve bakımını öğrenmelidirler. Cihazın arıza durumunda başvurabilecekleri kişi veya kurumların adres ve telefon numarasını da bilmeleri gerekir.

Nebülizasyon uygulaması



1. Ellerinizi yıkayın
2. İlacı nebülizatörün haznesine boşaltın
3. Haznenin kapağını kapatıp ağızlık veya maskeyi haznenin üzerine takın, hazneyi dik tutun,
4. Nebülizatör hortumunu makineye takın,
5. Maske veya ağızlığı yüzünüze veya ağzınıza yerleştirin,
6. Makineyi çalıştırın,
7. İlaç bitmeye yakın cızırtı sesi gelecektir, bu sesi duyunca hazneye parmağınızla vurarak kalan az miktarda ilacın da buharlaşmasını sağlayın, yaklaşık 1 dk sonra işlemi sonlandırın,
8. İşlem sonrası hastanın yüzü yıkanmalı, ağız su ile çalkalanmalıdır.



Nebülizatörün temizlik ve dezenfeksiyonu;

Tedavinin etkin olması ve nebülizatör haznesinde bakteri oluşmaması için temizliği çok önemlidir. Tedaviden sonra çok az da olsa ilaç haznenin dibinde kalır, eğer bu ilaç artığı temizlenmezse püskürtme delikleri tıkanır, hazne çabuk bozulur, haznedeki uygun ilaç çıkışı olmaz ve enfeksiyon oluşabilir. Bunları önlemek amacıyla her kullanım sonrası, devrenin temizliği yapılmalıdır. Cihazın temizliği için tüm nebülizatör parçaları; maske veya ağızlık, ilaç haznesi ve bağlantı hortumu birbirinden ayrılır. Çeşme suyu ile yıkanarak ilaç artıkları temizlenir. Kaynamış suyun içine sıvı sabun dökülerek köpürtüp parçalar içinde yıkanır. Bol su ile durulanır. Kendiliğinden temiz bir kağıt havlunun üzerine serilerek havada kurumaya bırakılır, bezle kurulmaz. Kuruduktan sonra parçalar temiz elle birleştirilerek kutusuna kaldırılır. Bu işlem her ilaç kullanımından sonra yapılmalıdır. Ağızlık ve maske her 3 ayda bir değiştirilmelidir.


KF'te inhalasyon yolu ile kullanılan ilaçlar

Dornase alfa (rhDNase)

Ülkemizde bulunan preparat adı Pulmozyme®'dir. KF'te havayollarında tıkanıklığa ve enfeksiyonlara neden olan koyu balgamları parçalamak amacıyla kullanılır. İlaç nebül içerisinde 2.5 mg etken madde bulunan 2.5 ml berrak, renksiz bir solüsyondur. Buzdolabının kapağında kendi ambalajında saklanır. Günde bir kez, bir nebül jet nebülizatör ile verilir. Başka hiçbir ilaçla karıştırılmaz. İnhalasyondan 30 dk. sonra mutlaka göğüs fizyoterapisi yapıla-

rak parçalanarak dışarı çıkarılmalıdır. Seyrek de olsa ses kısıklığı, boğaz ağrısı, öksürük, balgamda kan gelmesi gibi yan etkiler görülebilir. Bu yan etkiler kısa sürelidir ve ilaca ara verildiğinde genellikle geçer. Beklenmeyen bir etki gördüğünüzde doktorunuza haber veriniz.

Tobramisin

Ülkemizde bulunan preparat adı TOBI®'dir. Tobramisin, KF'li hastalarda sıklıkla akciğerlere yerleşen  *Pseudomonas aeruginosa (Pa)* isimli bakterinin ilk kez ürediyse yok edilmesi ya da kolonize olduysa azaltılarak enfeksiyonların önlenip, solunum fonksiyon testlerinin düzeltilmesi amacıyla kullanılır. Kullanıma hazır ampul ambalajlıdır. Bir kutuda 56 ampul vardır, günde 2 defa 1 ampul kullanılır. Bir kutu 28 günlük tedavi sağlar. Direnç gelişimini önlemek için ilaç, 28 gün kullanılır, 28 gün kullanılmaz. Bu şekilde kullanım doktorunuz devam edilmesini söylediği sürece uzun süre devam ettirilebilir. 6 yaşın üzerindeki çocuklarda etkin ve güvenilirdir. Jet nebulizatörle verilir. İlaç kendi folyosunda buzdolabının kapığında saklanır. Birey dornase alfa da kullanıyorsa tedavi sırası; önce dornase alfa inhalasyonu, sonra fizik tedavi, sonra da tobramisin inhalasyonu olmalıdır. Uygulama sonrası oda havalandırılmalı ve diğer kişilerin ilaca maruz kalması engellenmelidir. Ses değişikliği, öksürükte artış gibi yan etkileri olabilir. Bu etkiler görüldüğünde doktorunuza haber veriniz.

Kolistin (Colomycin)


Kolistin de tobramisin gibi *Pa*'a karşı etkinliği olan bir antibiyotiktir. Tobramisin ile aynı endikasyonlarla kullanılır, jet nebulizatör-

le verilir. Tobramisinden farklı olarak 6 yaş altındaki hastalara da kullanılabilir ve ara vermeden devamlı kullanılması önerilir. Dozu yaşa göre değişir. İlk dozun hastanede verilmesi gereklidir. Benzer yan etkiler görülebilir.

Bronş açıcı (bronkodilatör) ilaçlar

KF'e astım eşlik ediyorsa, solunum fonksiyon testlerinde bronş aşırı duyarlılığı saptandıysa verilir. Küçük çocuklara her tür nebulizatörle verilebilir, 4 yaş sonrası çocuklar aracı tüple kuru toz inhaler formunu alabilirler.

Mannitol

Ülkemizde bulunan preparat adı Bronchitol®'dur. KF hastalarının havayollarındaki koyu balgamların yumuşatılarak atılmasına yardımcı olur. Kutunun içinden hem 40 mg'lık kapsüller hem de inhaler cihazı çıkar. Kapsüller yutulmamalı, paketten çıkan kendi özel inhaler cihazı kullanılarak solunum yoluyla alınırlar. Mannitol, her KF hastasına tavsiye edilmez, belli kriterleri sağlayan hastalara önerilir. İlaç reçete edilip alındıktan sonra hastaya bölümde ilk test (BIDA) yapılır, bu testten başarıyla geçen hasta ilacı kullanabilir (Bakınız KF'te yeni tedaviler bölümü). İlacın dozu günde 2 defa (12 saat arayla) 10 kapsüldür (400mgr), ancak mutlaka 5-10 dk öncesinde bronkodilatör (ve in) alınır. İlaç, 25°C'nin altındaki oda sıcaklıklarda orijinal ambalajında saklanır. Öksürük, boğazda kuruma hissi ve kanlı balgam yan etki olarak görülebilir, bu etkiler görüldüğünde doktorunuza haber veriniz.

Mannitol (Bronchitol®) kullanımı;



1-Aletin kapağını çıkarın



2- Ağızlığı yana kaydırarak inhalelerin içini açın



3- Kapsülü hazneye koyun



4- İnhaleleri kapatın



5-İnhalere yanlardan hızlıca bastırıp içindeki kapsülü delin



6-Derin nefes verin



7- İnhaleleri ağızınıza alın, dudaklarınızla ağızlığın etrafından iyice kapatın, başınızı biraz geriye atın, sakın ve derin bir nefesle ilacı çekin (kapsülün delinip ilacın çıkış sesini ve titreşimsi inhalasyon sesini duymalısınız), 5 sn nefesinizi tutun. İnhaleleri ağızınızdan çıkarın, nefesinizi verin. Aleti açarak boş kapsülü kontrol edip atın.

KİSTİK FİBROZİSTE FİZYOTERAPİ VE REHABİLİTASYON

**Doç. Dr. Fzt. Naciye Vardar Yağlı,
Doç. Dr. Fzt. Melda Sağlam,
Doç. Dr. Fzt. Ebru Çalık Kütükcü,
Prof. Dr. Deniz İnal İnce, Prof. Dr. Hülya Arıkan**

Hacettepe Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü

Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Neden Gereklidir?

Akciğerler tarafından üretilen balgam normalde incedir. Kistik fibrozis (KF) hastasının akciğerlerinde üretilen balgam ise, kalın (yoğun) ve yapışkandır. Akciğerlere yapışır ve havanın geçtiği yolların tıkanmasına yol açar. Eğer üretilen bu balgam akciğerlerde kalırsa, küçük havayollarını tıkar ve orada mikropların üremesini kolaylaştırır. Bu nedenle, havayollarını temizlemede fizyoterapi ve rehabilitasyon çok önemlidir. Havayollarının temizlenmesi öksürük, balgam ve nefes darlığının iyileşmesini, yaşam kalitesinin daha iyi olmasını ve alevlenme dönemlerinin azalmasını sağlayacaktır.

Fizyoterapiye ne zaman başlanmalıdır? Nasıl bir düzende uygulanmalıdır?

KF tanısı konulduktan hemen sonra başlanmalıdır. Fizyoterapinin hastanın tüm yaşamı boyunca düzenli olarak yapılması zorunlu-

dur. Fizyoterapinin sıklığı, fizyoterapistin önerilerine göre değişir. Buna ayıracağınız zamanın uzunluğu, çocuğunuzun akciğerlerinin durumuna bağlıdır. Genellikle, günde en az iki kez yapılması önerilir. Kahvaltıdan önce, çocuk uyanır uyanmaz fizyoterapinin yapılması önemlidir. İkinci kez, fizyoterapi uygulamasının okuldan eve gelindiğinde veya yatmadan önce olması, uykuyu olumlu yönde etkiler. Fizyoterapi, yemeklerden önce veya yemeklerden en az 2 saat sonra (mide boşken) yapılmalıdır.

Çocuklar genellikle fizyoterapiden sıkılırlar ve kaçınmak için birçok yol denerler. Fizyoterapinin, çocuğunuzun günlük hayatının bir parçası haline gelmesi önemlidir ve oyunlar eklenerek bu durum çocuğunuz için eğlenceli bir hale getirilebilir.

Havayolu Temizleme Teknikleri

Havayollarındaki balgamın temizlenmesi için, “havayolu temizleme teknikleri” kullanılır. Tekniklerin hangisinin hasta için uygun olduğunu belirleyen pek çok faktör vardır. Bunlar hasta tercihi, fizyoterapistin uzmanlığı ve deneyimi, hastalık şiddeti, yaş ve maliyet gibi pek çok faktörden etkilenebilir.

Bebeklik Döneminde Yapılan Uygulamalar

Çocuk bu dönemde kendi başına fizyoterapi uygulayamaz. Bu nedenle bu uygulamalar, aileye veya bakım veren kişiye öğretilir. Bu dönemdeki uygulamalar aşağıdaki gibidir:

- Pozisyonlama
- Değiştirilmiş postüral drenaj ve manuel (elle yapılan) teknikler (perküsyon, vibrasyon)

- Pozitif ekspiratuar basınç (PEP): Bebek PEP maskesi ile
- Yardımlı otojenik drenaj
- Fiziksel aktiviteyi artırmaya yönelik oyunlar

Okul Öncesi Dönemde Yapılan Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Uygulamaları

Çocuk biraz büyüdükten sonra aşağıdakiler uygulanabilir:

- Fiziksel aktivitenin artırılmasına yönelik yaklaşımlar
- Baloncuk PEP (4 yaş altı-10 cmH₂O): Titreşimli (Ossilatuar) PEP cihazları
- Solunum tekniklerine başlangıç: Huffing (hızlı nefes verme), torakal ekspansiyon (derin nefes alma) egzersizleri

Erişkin Dönemi Uygulamaları

Erişkin dönemde, uygulamalar daha çeşitlidir ve aşağıdakileri içerebilir:

- Postüral drenaj ve manuel teknikler
- Solunum teknikleri
 - Aktif solunum teknikleri döngüsü (ASTD)
 - Otojenik drenaj (OD)
- Pozitif ekspiratuar basınç (PEP)
 - Eşik PEP: PEP (maske veya ağızlık kullanılarak) veya yüksek basınçlı PEP
 - Titreşimli (Ossilatuar) PEP: Acapella, Flutter, R-C Cornet, Aerobika, Lung Flute
- Yüksek frekanslı göğüs duvarı ossilasyonu
- Egzersiz eğitimi

POSTÜRAL DRENAJ (YERÇEKİMİ YARDIMLI POZİSYONLAMA)

Postüral drenaj (PD), balgamın akciğerin uç noktalarından merkezine doğru iletilmesinde yerçekiminin yardım ettiği bir pozisyona hastanın yerleştirilmesidir (Şekil 1 ve Şekil 2). Bebekleri PD pozisyonuna kucağınızda yerleştirebilirsiniz. Çocuk büyüdükçe yastıklar veya egzersiz topları kullanılabilir. Her pozisyonda, hastanın uygulama bölgesine genellikle büyük çocuklarda ve erişkinlerde 3-4 derin nefes boyunca manuel teknikler yapılır. Bebeklerde ise, 30 saniyede bir ara vererek 3-10 dakika boyunca manuel teknikler yapılmaktadır. Bir tedavi seansı 30 dakikada sonlanmalıdır.

Baş aşağı olan pozisyonlar gastroözafageal reflüyü (mide içeriğinin yemek borusuna geri kaçıışı) ve nefes darlığını artırabileceği için uygun değildir. Bu durumda, yüksek yan yatış veya düz yan yatış gibi değiştirilmiş pozisyonlar daha uygun olmaktadır. PD pozisyonları bebeklerde ve küçük çocuklarda, diğer tedavilere uyum sağlanamadığında, alevlenme döneminde ve normalden daha yorgun olduğunda kullanılabilir.

Şekil 1. Bebeklerde üst, orta ve alt bölgeler için postüral drenaj pozisyonları

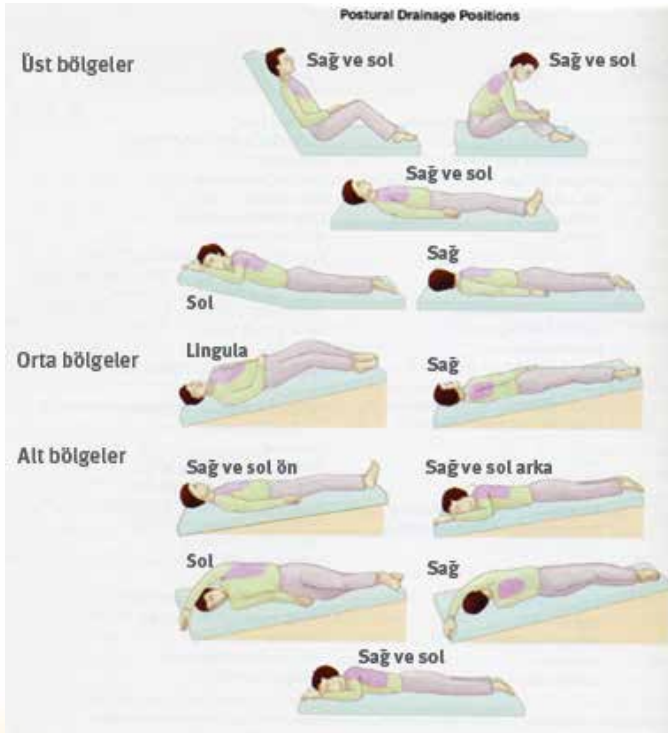
Üst Bölgeler



Orta ve Alt Bölgeler



Şekil 2. Erişkinler için Postüral Drenaj Pozisyonları



MANUEL TEKNİKLER (ELLERİN KULLANILDIĞI UYGULAMALAR)

Perküsyon

Göğüs perküsyonu, el bileğinin ritmik öne ve arkaya bükülme hareketleri ile, çukurlaştırılmış elleri kullanarak, belirli bir vücut bölgesi üzerine uygulanır. Çok küçük ve zayıf ise, bebeğinize sadece iki parmağınızla da perküsyon uygulayabilirsiniz. Teknik, sıklıkla iki el aynı anda kullanılarak yapılmaktadır. Uygulanan göğüs alanına bağlı olarak tek eli kullanmak da bazen daha uygun olabilir. Perküsyon asla rahatsız edici olmamalıdır ve bir kat giysi üzerinden uygulanmalıdır. Şiddetli ve hızlı göğüs perküsyonu, çocuğunuzun nefesini tutmasına ve havayollarının daralmasına neden olabilir. Bu nedenle hem siz hem de çocuk için rahat ve ritmik olan bir hızda uygulamalısınız. Akciğerin problemleri olan alanında daha fazla zaman harcanmalıdır.

Vibrasyon (Titreşim) ve Shaking (Yaylandırma)

Ellerin vücut bölgesi üzerine yerleştirilmesi ve göğüs kafesinin yaylandırılması ile yapılır. Uygulama için ellerinizi birbirini üstünde olacak şekilde göğüs duvarı üzerine yerleştiriniz. Sadece çocuğunuzun nefesini verirken, kaburgaların normal hareketi yönünde (aşağı ve içe doğru) titreşim hareketini uygulayınız. Bebeklerde, vibrasyon aktivitesi göğüs duvarı ile temasta olarak, bir elin iki parmağı kullanarak yapılmaktadır. Masaj aleti gibi mekanik vibrasyon (titreşim) sağlayan cihazlar bu uygulama için kullanılabilir. Shaking için, sadece çocuğunuzun nefesini verirken, vücut ağırlığınızı kullanarak kaburgaların normal hareketi

yönünde (aşağı ve içe doğru) aralıklı ve ritmik yaylandırma hareketini uygulayınız. 2 yaşından küçük çocuklara shaking uygulanmamalıdır. Göğüs vibrasyonları ve shaking (yaylandırma) asla rahatsız edici olmamalıdır.

A



B



Şekil 3. (A) Perküsyon ve (B) Shaking

AKTİF SOLUNUM TEKNİKLERİ DÖNGÜSÜ (ASTD)

Aktif solunum teknikleri döngüsü (ASTD); rahat solunum, derin solunum egzersizleri ve hızlı üflemeden oluşmaktadır (Şekil 3 ve Şekil 4). Çocuğunuz için en uygun döngü şeklini fizyoterapistiniz belirleyecektir. ASTD, 4 yaşından itibaren uygulanabilir. Çocuk 8 veya 9 yaşlarından itibaren kendi tedavisi için sorumluluk almaya başlayabilir ve giderek bağımsız olur. Bireyin ihtiyaçlarına göre, ASTD oturma pozisyonu veya yerçekimi yardımcı pozisyonda kullanılabilir. Toplam tedavi süresi, genellikle 10-30 dakika arasındadır. Eğer birden fazla pozisyon gerekliyse, iki pozisyon bir tedavi seansı için genellikle yeterlidir. ASTD, ardışık iki döngüden sonra kuru ses veriyorsa ve balgamsızsa bırakılmalıdır.

Solunum kontrolü (Rahat solunum)

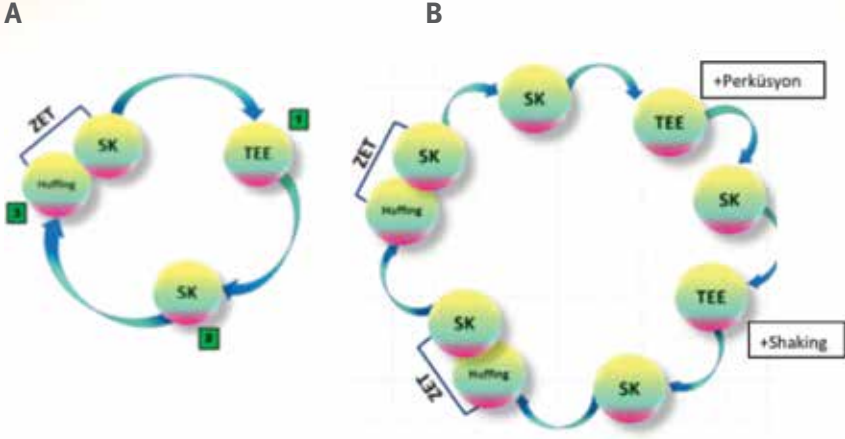
Bireyin kendi hızı ve derinliğinde normal ve rahat soluk aldığı dinlenme aralığıdır. Bir elin iki parmağı göğsün alt kısmına yerleştirilir. Nefes alıp verme hareketi hissedilirken, üst göğüs ve omuzlarını gevşetmesi ve sakin bir şekilde karın solunumu yapması istenir. Rahat solunum, bronşlarda oluşabilecek herhangi bir daralmayı azaltacaktır. Döngünün aktif parçalarına geçmeye hazır hissedene kadar sürdürülmelidir.

Derin Solunum Egzersizleri

Derin nefes almaya odaklanan egzersizlerdir. Uygulama yapılan bölgeye derin bir nefes alması ve nefesini 3 saniye tutması istenir. Ardından, nefes rahat bir şekilde yavaşça verilir. Genellikle 3-4 derin nefes alıp vermeden sonra rahat solunum yapılır. El uygulama yapılan bölgeye koyularak uyarı sağlanabilir. Derin nefes alıp verme, perküsyon, vibrasyon veya yaylandırma ile birleştirilebilir.

Huffing (Hızlı üfleme)

Bir veya iki hızlı üfleme ve rahat solunumun birleşmesinden oluşur. Nefes aldıktan sonra yapılan hızlı üfleme, balgamın daha uç havayollarından daha büyük merkezi havayollarına getirilmesi ve hareket ettirilmesine yardım etmektedir. Hızlı üfleme, küçük çocuklara üfleme oyunları ile öğretilebilir ve 18 aylıktan başlanabilir. Bir kağıt parçası veya pamuk ağza doğru tutularak, bu hareketi yaparken objeleri hareket ettirmesi istenebilir. Hızlı üfleme ise 3-4 yaşında başlanabilir.



Şekil 4. Aktif solunum teknikleri döngüsü.

(A) Çekirdek döngü ve (B) Uzun döngü. SK: Rahat solunum, TEE: Derin solunum egzersizleri, Huffing: Hızlı üfleme. ZET: Hızlı üfleme ve dinlenme.

OTOJENİK DRENAJ

Otojenik drenaj, hava akımını ayarlayarak ve farklı akciğer hacimlerinde nefes alıp verme ile yapılan kendi kendine uyguladığı havayolu temizleme yöntemidir. Balgamın gevşetilmesini ve hareketlendirilmesini sağlar. Tedaviye başlamadan önce üst havayollarının temiz olması gereklidir. Nefes burundan yavaşça alınmalıdır. Nefes alırken karın bölgesinin dışarı doğru hareket etmesi ve nefes verirken ise içeri doğru hareket etmesi gerekir. Akciğerin bütün bölgelerinin hava ile dolması için nefes 2-4 saniye tutulmalıdır. Balgamın aşağıda, ortada ve üst havayollarında olmasına bağlı olarak, nefes alma miktarı değiştirilir. Bir el üst göğüs üzerinde olmalı ve balgamın titreşimi hissedilmelidir. Mukus yukarı doğru hareket ederek biriktirilene kadar aynı solunum şek-

line devam edilir. Nefes alma hacmi, düşük akciğer hacminden yüksek akciğer hacmine doğru kademeli olarak artar. Öksürük, çıkarılması daha kolay olan daha büyük mukus parçalarını toplamak için mümkün olduğunca uzun bir süre ertelenmelidir. Otojenik drenajın süresi balgamın miktarına ve yapışkanlığına bağlıdır. 12 yaşından büyük olan hastalar daha kolay öğrenebilirler.

Yardımlı Otojenik Drenaj

Yardımlı otojenik drenaj, çocuklarda ve uyum sağlayamayan hastalarda kullanılır. El veya elastik bandaj kullanılarak hava akımı ayarlaması yapılabilir. İstenen akciğer seviyesinde solunum yapmak için rehberlik sağlanır. Hastanın solunum şeklini izleyerek nazik ve ilerleyici bir şekilde uygulanır.

KİSTİK FİBROZİSTE FİZYOTERAPİDE KULLANILAN YARDIMCI CİHAZLAR

KF'de kullanılan yardımcı cihazlar, balgamın havayollarında uzaklaştırılmasına yardımcı olarak, akciğerlerin temiz kalmasını sağlamaktadırlar. Havayollarında sıkışmış olan havayı da azaltabilirler. Cihazların, klasik fizyoterapi yöntemlerine göre bazı avantajları vardır. Uygulama süresi daha kısadır ve uygulama sırasında ikinci bir kişinin yardımı gerekmez. Tedaviye uyum cihazlar ile daha kolay sağlanabilir.

Eşik veya titreşimli pozitif ekspiratuar basınç (PEP) cihazları, maske veya ağızlık kullanılarak uygulanabilir. Titreşimli PEP uygulaması için geliştirilmiş çok sayıda cihaz bulunmaktadır: Aca-pella, Flutter, Shaker, R-C Cornet, Aerobika ve Lung Flute. Yüksek

frekanslı göğüs duvarı ossilasyonu da göğüs duvarında titreşim yaratan bir cihazdır. Bu cihazlar kullanıldığında, balgamın çıkarılması için hızlı üfleme (huffing) veya öksürmenin de kullanılması gerekir.

Pozitif ekspiratuvar basınç (PEP) cihazları

PEP cihazları, nefes verme sırasında uygulanan hafif bir direnç sayesinde balgamın devamlı yukarı doğru hareketini sağlar. Akciğerde hava kaçağı veya hava hapsi varsa, önceden kulak zarı yırtığı varsa veya orta kulak ile ilgili problemler varsa, PEP cihazları kullanılmamalıdır. PEP cihazları maske veya ağızlık olarak piyasada bulunmaktadır (Eşik PEP veya PEP-RMT maskesi).

Eşik PEP

Bir direnç sistemi, ağızlık ve burun klipsinden oluşur. Eşik PEP'in üst kısmında basınç göstergesi olan kırmızı çizgiyi kontrol eden bir ayarlama çubuğu bulunur. Ne kadar yüksek değer ayarlanırsa, üfleme zorlaşır. Alet yere paralel olacak şekilde kullanılmalıdır. Dudaklar tedavi sırasında sıkıca kapalı olmalıdır.



PEP Maskesi

PEP maskesinde de nefes vermeye direnç veren tek yönlü bir kapakçık sistemi ile uygulama yapılır. Bir basınç ölçer yardımı ile hastaya uygun direnç belirlenir. Maske tedavi sırasında ağız ve burun çevresine sıkıca yerleştirilir.



PEP cihazları ile tedavi uygulanırken, hastalar dirsekler bir masa üzerinde destekli olacak şekilde, rahatça oturmalıdır. Nefes verirken omuz ve üst göğüs kaslarının gevşek olmalıdır. Hasta yanaklarını şişirmeden normal ve derin bir şekilde nefesini vermeli, daha sonra tam bir nefes alıp, 1-3 saniye nefesini tutarak, alınan nefesin 2-3 katı daha uzun şekilde nefes verilmelidir. 8-12 nefes süre ile bu solunum döngüsüne devam edilmelidir. Aleti ağızdan çıkardıktan sonra 2-3 kez hızlı üfleme yapılmalıdır. Bu solunum döngüsü, KF olan hastanın ihtiyacına bağlı olarak 4-6 kez, yaklaşık 10-20 dakika süre ile veya balgam bitene kadar tekrar edilmelidir. KF olan hastanın ihtiyacına bağlı olarak günde 2-4 defa yapılmalıdır. Seansların bir günlüğe kaydedilmesi hastanın katılımını ve ailenin tedaviyi takibini sağlar.

Titreşimli PEP cihazları

Piyasada bulunan titreşimli PEP cihazları Acapella, Flutter, Shaker, Aerobika ve Lung Flute'dür. PEP ve titreşimin birlikte uygulanması balgamın koyuluğunu azaltmada ve balgamın akciğerden atılımında etkili bir yöntemdir.

Acapella

Acapella, ağızlık veya maske ile uygulanabilir. Yerçekiminden ve pozisyondan bağımsızdır. Farklı açılarda çalışılabilir. Tüm yerçekimi yardımcı pozisyonlarda uygulanabilir. Acapella'nın farklı modelleri bulunmaktadır. Yeşil veya yüksek akım hızlı cihaz, hastaların çoğu için uygundur. Mavi olan cihaz ise, daha düşük nefes verme basıncı olan (küçük çocuklar gibi) hastalara uygun olabilir. Bazı modelleri ise bronkodilatör (bronş açıcı) ilaçlar ile birlikte uygulama yapmaya izin vermektedir.



Flutter veya Shaker

Flutter ve Shaker bir ağızlık, sirküler koni, yüksek yoğunluklu paslanma çelik top ve delikli koruyucu kapaktan oluşur. Flutter veya Shaker cihazında basınç ile birlikte her nefes vermede titreşimler oluşur. Bu cihazların tutma açısı çok önemlidir. İlk olarak, yere paralel tutarak çalışılmalıdır. Daha sonra cihazlar hastanın titreşim frekansına göre ayarlanmalıdır. Hafifçe aşağı veya yukarı deneyerek göğüs duvarında oluşan en iyi titreşim aralığı (saniyede 6-26) bulunmalıdır. Uygun pozisyon bulunduktan sonra tedaviye başlanır.




Aerobika

Aerobika cihazı, dakikada 1080 Hz titreşim sağlayan valfi bir sistemdir. 5 kademeli zorluk ayarı bulunur. Nebulizatör ile birlikte kullanımının olması avantajlarındandır.



Lung Flute

Lung flute, uzun bir tüp içinde yer alan ince plastik bir parçanın titreşimi ile balgamın hareketlenmesini sağlar. Plastik parça yıprandı  çâ değiştirilmesi gerekir.



Titreşimli PEP cihazları da rahat ve omuz çevresinin gevşek olduğu bir pozisyonda çalışılmalıdır. Hasta yanaklarını şişirmeden normal ve derin bir şekilde nefesini vermeli, daha sonra tam ve derin bir nefes alıp, 1-3 saniye nefesi tutarak alınan nefesin 2-3 katı daha uzun şekilde nefesini vermelidir. 8-12 nefes süresince bu solunum döngüsüne devam edilmelidir. Aleti ağızdan çıkar-

dıktan sonra 2-3 kez hızlı üfleme yapılmalıdır. Bu solunum döngüsü, KF olan hastanın ihtiyacına bağlı olarak 4-6 kez, yaklaşık 10-20 dakika süre ile veya balgam bitene kadar tekrar edilmelidir.

Cihazların temizliği ve temiz saklanması çok önemlidir. Cihazlar her gün ılık su ve hafif deterjanla temizlenmelidir. Cihazların içine herhangi bir şey sokulmamalıdır. Bir kabın içinde çalkalanmalı, sonra da kurumaya bırakılmalıdır. Cihazlar kaynatılmamalı ve bulaşık makinesine konmamalıdır.

Yüksek frekanslı göğüs duvarı ossilasyonu cihazı

Hava akım jeneratörüne hava hortumları ile bağlı, şişebilen bir ceket yoluyla göğüs duvarına titreşim uygulamasıdır. Hava akım jeneratörü, ceket içine aralıklı hava akışı sağlar. Aralıklı hava akışı, göğüs duvarında titreşim yapar (saniyede 25 kez). Havayolları içindeki hava akışında bir titreşim oluşur. Basınç ve frekanstaki ayarlamalar, hava akışı ve yer değiştiren hava hacminde farklıklar yaratır. Hasta için en uygun yelek bedeni seçilmelidir (Derin bir nefesi takiben göğsün en geniş parçasının çevresi temel alınmalıdır). KF'li hastanın rahatlığı için yelek altına bir kat pamuklu bir giysi giyilebilir. Omuz bantları yeleğin en alt kenarı kalça kemiği üzerinde olacak şekilde ayarlanır. Ön bantları derin nefes aldıktan sonra ayarlanmalıdır, solunum kısıtlanmamalıdır. Diğerleri kadar etkin, ancak pahalı cihazlardır.

Uygun tedavi ayarları:

- Frekans: 5-20 Hz (ortalama 12 Hz)
- Basınç: 1-10 (4-6)
- Süre: 1-60 dakika (ortalama 15-20 dk)



Cihaz temizlenirken, aşırı sıvı veya sert temizleyiciler, çözücüler veya deterjanlar kullanılmamalıdır. Dezenfektanlarla temizlik yapıldığında, cihazın parçaları iyice kurulanmalıdır. Aynı yelek, farklı hastalar için veya kardeşler arasında kullanılmamalıdır.

HAVAYOLU TEMİZLEME TEKNİKLERİ İLE BİRLİKTE YAPILAN UYGULAMALAR

Bronkodilatatörler: Eğer çocuğunuza bronşları açan ilaçlar verilmişse, balgamın çıkarılması için bunları fizyoterapiden yarım saat önce kullanınız.

Nemlendirme: Balgam yapışkan olduğu zaman veya havayolu tıkandığı zaman, fizyoterapi öncesinde nemlendirme uygulamak yararlı olacaktır. Bu normal tuz veya steril tuzlu su içeren nebulizatör veya nemlendirici yoluyla uygulanabilir.

Mukolitik ajanlar: Mukolitik ilaçlar, katılığı ve yapışkanlığı nedeni ile çıkarılmakta güçlüğüyle karşılaşılan balgamın kıvamını azaltarak, atılmasını sağlayan ilaçlardır. Bu ilaçlar, fizyoterapi öncesinde kullanılırsa yararlıdır.

Inhale antibiyotikler: Aldığınız inhale antibiyotik ilaçlarını fizyoterapi ve rehabilitasyon uygulamalarından hemen sonra yapmanız ilacın etkinliğini artıracaktır.

Steroidler: Fizyoterapi ve rehabilitasyon uygulamalarından sonra alınması ile daralmış büyük hava yollarındaki sıkışıklığı azaltır.

ÜST HAVAYOLLARININ TEMİZLİĞİ

Özellikle sinüzit ve geniz akıntısı olan hastalarda, her sabah üst havayollarının temizlenmesi önemlidir. Burun temizleme denen bu yöntem için birçok farklı modelde araç bulunmaktadır. Temiz ve dinlenmiş suya bir tatlı kaşığı deniz tuzu ilave edilir. Baş hafifçe yana eğilerek (çene alın yaklaşık aynı seviyede) yapılmalıdır. Böylece suyun ağıza gelmesi engellenir. İşlem sırasında ağız açık olması gereklidir. Bir burun deliği bittikten sonra aynı işlem diğer tarafa da yapılır.



Şekil 5. Üst havayolu temizliği

FİZYOTERAPİ VE REHABİLİTASYONUN ÖNEMLİ BİR PARÇASI: FİZİKSEL AKTİVİTENİN ARTIRILMASI VE EGZERSİZ EĞİTİMİ

Egzersizin amacı KF'li hastanın yaşına uygun bir fiziksel uygunluğa sahip olması, kas kuvvetini, enduransını ve kapasitesini koruması, hareketliliğinin artırması ve iyi bir vücut imajına sahip olmasıdır. Kas iskelet sistemi problemleri genellikle kemik gelişimi bozukluğu ve solunum fonksiyonlarının bozukluğuna bağlı değişen solunum mekanikleri nedeni ile ortaya çıkar. Göğüs du-

varı hareketliliği ve postür düzgünlüğü, havayollarının temizliğinin etkinliği açısından da önemlidir. Toraksa uygulanan germe ve hareketlilik eğitimi, akciğer hastalığının tedavisinde etkili bir yaklaşım olarak görülmektedir. Günlük yaşam aktiviteleri sırasında kullanılabilecek ergonomik öneriler verilmelidir. Egzersiz programları kişisel ihtiyaca, yaşa, beslenme durumuna, kişisel isteklere, becerilere, sosyoekonomik duruma ve çevre şartlarına göre belirlenir ve planlanır.

KF'de egzersizin yararları şunlardır: Balgamın hareket etmesini ve öksürmeyi sağlar; kalbin ve akciğerlerin daha etkili çalışmasını sağlar; fiziksel olarak daha güçlü yapar; daha iyi nefes alıp vermesini sağlar ve iştahı artırır. Bilgisayar oyunları ve televizyon izleme süresinin azaltılması, çocukların hareketli olmalarını sağlar.

Çocukların birçok farklı egzersize katılmaları sağlanmalıdır. Çocuk küçükse, aktif oyun zamanı planlanmalıdır. Koşu, bisiklet, dans, yüzme, tenis, takım sporları (futbol, basketbol, voleybol) KF'li hastalar için uygun egzersiz tipleridir. Kolların kullanılmasını sağlayan ve derin nefes alınmasını sağlayan sporlar özellikle daha etkilidir. Yüzme iyi bir egzersiz formudur. Ancak, havuzun temizliğinden emin olunmasını gerektirir. "Bungee jumping" ve "scuba" dalışı gibi tehlikeli aktivitelerin yapılması önerilmez.

Çocukluk çağından itibaren beden eğitimi derslerine katılımın teşvik edilmesi önemlidir. Çocuklar 5-6 yaşından itibaren birçok aktiviteyi yapabilirler, bu yaşlarda trampolinde zıplamak önerilen bir egzersizdir. Kas kuvvetlendirmesi için yapılan egzersizler ve duruşu düzeltmek için yapılan egzersizler de günlük yaşamlarına dahil edilmelidir. Çocuğunuz keyifle yaptığı sürece her spor iyidir.

Aileler çocukların ilgi alanlarını belirleyerek uygun spor alanlarına yönlendirmelidir. Çocuk için iyidir diye düşünerek ona zorla kabul ettirmeye uğraşmamalıdır. Çocukları egzersiz programlarına yönlendirirken ailelerin rol model olması için ailece planlanan egzersiz programı çocuğun egzersiz yapma davranışını sürdürebilmesi için önemli bir noktadır.

Egzersiz yararlı etkilerin sürmesi için, düzenli olarak yapılması gerekir. Her gün yapılmasına gerek yoktur. Haftada en az 3 kez yapılmalıdır. Süresi, egzersizin zorluk derecesine göre değişir; ancak önerilen süre, günde en az 20 dakikadır. Egzersizden önce iyi ısınma ve soğuma yapılmalıdır. Egzersiz sırasında su ve tuz kaybı olabilir, yeterli sıvı alınımı sağlanmalıdır. Ortak kullanım alanlarındaki egzersiz aletleri kullanıldığında, aletler alkol bazlı temizleyici ile silinmeli, kişi kendi matını getirmeli, öksüren hapşırarak kişilerden uzak durulmalı ve kullandıkları aletler ile egzersiz yapılmamalıdır.

Egzersiz seansları dışında da mümkün olduğunca aktif bir yaşam biçimi benimsenmelidir. Çocuklarda önerilen fiziksel aktivite düzeyi günde kızlar için 12.000 adım, erkekler için 15.000 adım olarak belirlenmiştir. Bunun dışında çoğunluğu aerobik olmak üzere tempolu yürüme, bisiklet sürme, ip atlama, aktif danslar gibi egzersizler yanında, kas kuvvetlendirme egzersizleri (mekik, şınav, dirençli bantlar ve el ağırlıkları ile yapılan hareketler), kemik kuvvetlendirme için hoplama, zıplama, sıçrama, ip atlama ile voleybol, basketbol, futbol, tenis jimnastik gibi sporların günde en az 1 saat yapılması önerilmektedir. (60 dakika) Erişkinlerde günde 10.000 adım yürüme ve 150 dk/hafta orta/yüksek şiddetli fiziksel aktivite yapılması istenir.

Ayrıca erken yaşlardan itibaren düzgün postür alışkanlığının kazandırılması için kas kuvvetlendirme, postür düzgünlüğüne yönelik öneriler ve vücut farkındalığı gibi yaklaşımlar öğretilmelidir. Aktif kalmanın tek yolu spor değildir. Spor dışında, çocuğunuzun hoşlanabileceği sanat, tiyatro veya dans gibi aktiviteler de onun için çok yararı olabilir.

KİSTİK FİBROZİSTE MİKROPLARDAN KORUNMA YOLLARI

Prof. Dr. Deniz Doğru Ersöz

Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Kistik fibrozis (KF) hastalarında bazı mikroplar akciğerlerde sıklıkla sorun oluştururlar. Bunların başlıcaları:

- *Staphylococcus aureus*
- *Haemophilus influenzae*
- *Pseudomonas aeruginosa*
- *Burkholderia cepacia*
- *Stenotrophomonas maltophilia*'dir.

Bu mikroplar KF akciğerlerine yerleşince, akciğer fonksiyonlarında hızla bozulmaya neden olurlar ve temizlenmeleri çok zordur. KF hastalarına bu mikroplarının bulaşması çeşitli yollarla olmaktadır. Ancak, birçok hastada kaynak bilinmemektedir. Çoğu mikroplar, çevreden hastaya bulaşmaktadır:

P. aeruginosa

- Toprak, sebze ve bitkilerde,
- Kirli su kaynakları,
- Hastane lavaboları,
- Tuvalet,
- Duş,

- Dişçi aletleri,
- İyi klorlanmamış yüzme havuzları,
- Hava nemlendiricileri,
- Su içeren birçok tıbbi alette,

B. cepacia

- Toprak ve suda,
- Lavabo ve buzdolabı,
- Solunum sistemi aletleri,
- Antiseptik, dezenfektanlarda bulunur.
- Yüzeylelerden bulaşma ve hava yolu ile bulaşma da mümkün olabilmektedir.

S. aureus ise sağlıklı kişilerin cildinde bulunabilmektedir.

KF hastalarında mikroplarının bulaşması çevreden hastaya olabildiği gibi, sağlık personelinin hastaya, sağlıklı kişiden hastaya ve hastadan hastaya da olabilmektedir.

KF mikroplarının kişiden kişiye bulaşması:

- Mikrop içeren salgılarıyla (balgamla) direkt temas ile
Öpüşme
- Mikrop içeren salgılarıyla indirekt temas ile
Diş fırçası
Bardak
Eline balgam bulaşmış birisiyle sıkışma
- Havadaki damlacıklarla (1 metre uzaktan bile!)
Öksürme
Hapşırma
Şarkı söyleme yoluyla olabilir.

KF hastalarında bazı mikroplar daha tehlikeli olabilmekte ve daha büyük sorunlara yol açabilmektedir. Bunlar:

- Dirençli *Pseudomonas aeruginosa*
- Metisilin dirençli *Staphylococcus aureus* (MRSA)
- *Burkholderia cepacia*'dır.

KF'te enfeksiyon ile ilgili aşağıdaki tanımlar yapılmaktadır:

- **Hassas mikroplar:** Uygulanan antibiyotik tedavisine cevap veren
- **Dirençli mikroplar:** Uygulanan antibiyotik tedavisine cevap vermeyen
- **Kolonizasyon:** 6 ay içinde balgam kültürlerinde en az 3 kez aynı mikrobu üremesi
- **Çapraz bulaşma:** Bir mikrobu bir KF hastasından diğer bir KF hastasına bulaşması

Kistik fibroziste çapraz bulaşma olduğu yani KF hastaları arasında mikropların bulaştığı kanıtlanmıştır. Normalde, öksürmek, akciğerlerin temizlenmesini sağlar, ancak aynı zamanda mikroplu balgamın çevreye yayılmasına da yol açar. Böylece, mikroplar, diğer bir KF hastasına kolayca bulaşır. Daha önceden mikrop içermeyen bir KF hastasına bu mikrop yerleşirse (hasta kolonize olursa), akciğerleri hızla kötüleşebilir. Özellikle dirençli bir mikrop bulaşırsa, mikrobu temizlemek çok zor olur ve akciğerde kötüleşme daha da hızlı olabilir.

KF hastalarının çapraz bulaşmayı önlemek için yapması gerekenler şunlardır:

- Diğer KF hastaları ile el sıkışmayın
- Diğer KF hastaları ile öpüşmeyin
- Öksüreceğiniz zaman kağıt mendile öksürün
- Kağıt mendili çöp kutusuna atın
- Hastanedeyken, balgamınızı ayrı kaplarda biriktirin
- Eğer kağıt mendiliniz yoksa, elinize öksürün ve sonra ellerinizi yıkayın ya da alkol bazlı el solüsyonları kullanın (antibakteriyel sabunlardan daha etkili)
- Elinizi yıkayamıyor ya da solüsyonla silemiyorsanız hiç kimse ile el sıkışmayın
- Başka birisinin tabak, bardak, çatal, kaşığı, diş fırçasını vs kullanmayın
- Başka bir KF hastası ile aynı evde ya da otel odasında kalmayın
- Başka KF hastaları ile aynı sosyal ortamlarda yakın bulunmayın
- Başka KF hastaları ile aynı araçta seyahat etmeyin
- Umumi tuvalet/banyolarda kalıp sabun yerine sıvı sabun kullanın
- Umumi tuvalet/banyolarda el kurutucu yerine kağıt havlu kullanın
- Mümkünse umumi tuvalet/banyo yerine kendi eviniz/otel odanızdaki tuvalet/banyoyu kullanın
- Lavabo musluğu ya da duşu açtığınızda, mevcut bakterilerin miktarını azaltmak için önce 2-3 dakika suyu akıtın
- Ellerinizi çok sık yıkayın
- Ellerinizin hep kuru olmasına dikkat edin
- Takma tırnak kullanmayın
- Tırnaklarınızı uzatmayın
- Kokteyl/açık büfelerde yiyeceklerinizi herkesle birlikte aynı soslara batırmayın
- Akut pulmoner alevlenme yaşıyorsanız maske takın
- KF'li bir hasta ile aynı odada fizyoterapi yapmayın

- Okulda, sınıfta, iş yerinde nezle ya da bulaşıcı bir hastalığı olan KF olmayan bir kişiden uzak durun
- Tüm KF hastaları dirençli *Pseudomonas aeruginosa* ya da *Burkholderia cepacia* taşıyormuş gibi davranın
- Diğer KF hastalarından en az 1 metre uzak durun
- Evde nebulizatör temizliğine dikkat edin
- Başka hastalarla aynı nebulizatörü kullanmayın

Çapraz bulaşmayı önlemek için hastanede yapılması gerekenler aşağıda sıralanmıştır:

- Enfekte KF hastaların enfekte olmayan KF hastalarından ayrılması,
- Hijyenik önlemlerin alınması,
- Poliklinikte *B. cepacia* ya da MRSA enfeksiyonu olan hastaların ayrı günde, günün sonunda ya da diğer hastalardan ayrı bir yerde bakılması gereklidir.
- *P. aeruginosa* ile kolonize olan ve olmayan hastalar için ayrı klinikler olması idealdir. Bu hastaların yattıkları servislerde ayrı tuvalet ve banyosu olan tek kişilik odalarda yatmaları gereklidir.
- Odalarda alkollü el solüsyonları bulunması önerilir.
- *B. cepacia* ya da MRSA enfeksiyonu olan hastaların diğer hastalardan ayrı bir serviste tedavi edilmeleri ve bu hastaların birbirleriyle hastane içinde ya da dışında görüşmemeleri önerilir.

Bütün bu önlemler çerçevesinde, KF'li bireylerin açık havada birbirleri ile belli bir mesafeyi koruyarak doğa yürüyüşleri yapmaları, birbirleri ile telefon ya da internet ile haberleşmelerinde sakınca yoktur. Ayrıca tüm KF'li bireylerin, ülkenin ulusal programında yer alan aşılarını yaptırmaları ve her yıl grip aşılarını ihmal etmemeleri gereklidir.

Sonuç olarak, kistik fibrozisli hastalar arasında mikropların çapraz bulaşmanın olabileceği, bu mikroplar içinde özellikle dirençli olanların çok tehlikeli oldukları ve akciğerlere ciddi hasar verebileceği akıldan çıkarılmamalıdır. Kistik fibrozisli hastaların ve ailelerin hijyenik kurallara dikkat etmesi, hastaların hayat sürelerini ve kalitelerini artıracak ve daha az hastalanmalarını sağlayacaktır.

KİSTİK FİBROZİSDE YENİ TEDAVİLER

Prof.Dr Ebru Yalçın

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Kistik fibrozis (KF) hastalığının tedavisinde kullanılmak üzere yeni ilaç çalışmaları giderek artan sayıda devam etmektedir, bu sayede yeni tedaviler bulunmakta ve hastaların kullanımına sunulmaktadır.

KF gibi diğer bütün hastalıkların tedavisi için kullanılacak ilaç çalışmalarının tamamlanması, etkinliğinin ve güvenilirliğinin kanıtlanarak piyasaya verilmesi için uzun yıllar gerekmektedir.

Tüm faz çalışmalarında başarılı olan, etkin ve güvenilir olduğu pek çok merkez ve sayıdaki hastada kanıtlanan ilaç onay alır ve piyasaya sunularak hastalarda kullanılır. Hiçbir ilaç ya da tedavi yöntemi bu aşamaları geçmeden onay alamaz ve tedavide kullanılamaz.

KF tedavisindeki yenilikler şu başlıklar altında anlatılacaktır;

- Antibiyotik tedavisindeki yenilikler
- Mukolitik tedavilerdeki yenilikler
- Mutasyona özel ilaçlar (Klor kanalının yeniden yapılandırılması ve/veya fonksiyonunun artırılmasını sağlayan ilaçlar)
- Gen tedavisi
- Kök hücre tedavisi

Antibiyotik tedavisindeki yenilikler

- Antibiyotik tedavilerindeki en büyük yenilik ve kolaylık nebülizatörle verilen sıvı formdaki antibiyotik ilaçların ‘kuru toz’ inhaler formlarının (nefes yoluyla alınan) oluşturulmasıdır.
- Bu şekilde piyasaya verilen ilaçlar, 6 yaşın üzerindeki çocuklarda aracı tüp kullanılarak daha büyüklerde de direk ağızdan inhale edilerek kullanılırlar.
- Tobramisin bu formu (kuru toz inhaler tobramisin-Podhaler®) ve kuru toz inhaler colistimethate ABD ve Avrupa’nın bazı ülkelerinde kullanılmaya başlanmıştır. Kullanım ve taşıma kolaylığı nedeniyle pek çok KF hastasının ilaç uyumu bu şekilde daha da artmıştır ancak henüz ülkemizde bulunmamaktadır.
- Dünyada KF enfeksiyonlarında damar yoluyla verilen antibiyotiklerin de inhalasyon yoluyla verilmesi konusunda da pek çok çalışma yürütülmektedir. Bu şekilde direk akciğere giden doz ve etki daha yüksek olurken, sistemik yan etki de az olmaktadır.

Mukolitik tedavilerdeki yenilikler

- İn hale mannitol (Bronchitol®) havayolları içerisine su çekerek mukusun sulanıp kolay çıkmasını sağlayan yeni geliştirilen kuru toz inhaler bir ilaçtır, ülkemizde bulunmaktadır. İlacın solunum fonksiyon testlerini düzeltme ve akut alevlenmeleri azaltma etkinliği vardır.

- İnhale mannitolün 6 yaş üzerinde, FEV₁ >%30 olan, diğer önerilen rutin tedavilere rağmen sık alevlenmesi olan veya solunum fonksiyon testlerinde hızlı kötüleşmesi olan hastalarda kullanımı uygundur.
- Tedaviye başlamadan önce hasta, hastanede uygulanan Mannitol tolerans testinden geçebilmedir.
- Kullanım şekli: 2x400 mg (2x10 kapsül), kendi özel inhalasyon cihazına kapsüller yerleştirilerek alınır, kullanımdan 5-15 dk öncesinde bronkodilatör (inhale salbutamol 400 µg) alınmalıdır.
- Hastanın aynı anda diğer ilaçlarını da alması gerekiyorsa kullanım sırası: Bronkodilatör → Bronchitol → Fizyoterapi → Dornase alfa → İnhale antibiyotik olmalıdır.

Mutasyona özel ilaçlar

- Bu ilaçlar KF'te bozuk olan, çalışmayan klor kanallarını yeniden yapılandırarak ve/veya var olan ancak az çalışan klor kanallarını aktive ederek hücre dışına Cl ve su çıkışını sağlayan, ağız yoluyla alınan ilaçlardır.
- Bu sayede bu ilaçların hafif-orta düzeyde anlamlı oranda solunum fonksiyon testlerini düzelttiği, akciğer enfeksiyonlarını azalttığı ve kilo alımını sağladığı bilinmektedir.
- Bu grup ilaçlardan Kalydeco® (Ivacaftor), Orkambi® (Lumacaftor ve ivacaftor) ve Symdeko® (tezacaftor/ivacaftor) ABD ve Avrupa ülkelerinde onay almış, kullanılmaya başlanmıştır.

- Ancak bu ilaçlar; Sadece uygun mutasyonlara sahip ve belli yaşın üzerindeki hastalarda etkili olduğu için hastanın mutasyonun bilinmesi ve ona göre kullanılmasının planlanması gereklidir. Her ilaç her mutasyona etkili değildir.

- Şu an için;

Orkambi; KF geninde iki adet DeltaF508 mutasyonu olan,

Kalydeco: KF geninde bu 38 mutasyondan bir tanesini (2789+5G→A, D110H, F1052V, G551S, R117H, S549R, 3272-26A→G, D1152H, F1074L, K1060T, R347H, S945L, 3849+10kb-C→T, D1270N, G1069R, L206W, R352Q, S977F, 711+3A→G, D579G, G1244E, P67L, R74W, A1067T, E193K, G1349D, R1070Q, S1251N, A455E, E56K, G178R, R1070W, S1255P, D110E, E831X, G551D, R117C, S549N) taşıyan hastalar,

Symdeko: KF geninde iki adet DeltaF508 mutasyonu olan veya en az tek tarafında bu mutasyonları (E56K, R117C, A455E, S945L, R1070W, 3272-26A→G, P67L, E193K, F508del, S977F, F1074L, 3849+10kbC→T, R74W, L206W, D579G, F1052V, D1152H, D110E, R347H, 711+3A→G, K1060T, D1270N, D110H, R352Q, E831X, A1067T, 2789+5G→A) taşıyanlar için uygundur.

- Çalışmalar devam ettikçe bu ilaçların etki ettiği yeni mutasyonlar ve yeni ilaçlar bulunacaktır.
- Hem ilacın başlanması, hem de başladıktan sonra hastanın istenilen etkiler ve yan etkiler açısından düzenli izlenmesi ve bu verilere göre tedaviden fayda görüyorsa devam edilmesi, fayda görmüyorsa sonlandırılması, çocuk göğüs hastalıkları

uzmanlarının da içerisinde bulunduğu bir kurul tarafından yönetilir.

- Bu ilaçların ülkemizde geri ödemesi henüz bulunmamaktadır.
- Diğer mutasyonlarla ilgili bu alandaki tedavi çalışmaları devam etmektedir.

Gen tedavisi

- Gen tedavisi sağlıklı, çalışan genin hücrelere naklidir.
- KF’te gen tedavi çalışmaları ‘İngiltere KF Gen Tedavi Birliği’ tarafından yürütülmektedir.
- Şimdiye kadar yapılan çalışmalar sonucunda 12 yaş üzerindeki gen tedavisi alan grupta sadece solunum fonksiyon testlerinde hafif ama anlamlı bir artış saptanmış, diğer parametrelerde anlamlı bir düzelme olmamıştır.
- Gen tedavisi ile ilgili çalışmalar da devam etmektedir.

Kök hücre tedavisi

- Kök hücreler vücudumuzda dokuları ve organları oluşturan ana hücrelerdir, kordon kanı ve kemik iliğinde bulunurlar. Sınırsız bölünebilme, kendini yenileme, organ ve dokulara dönüşebilme yeteneğine sahiptirler bu nedenle de hastalık nedeniyle hasar göre organ ve dokuların yenilenmesinde kullanılabilirler.

- KF’te kök hücre tedavisi ile ilgili çalışmalara 2005 yılında başlanmıştır.
- Bu çalışmalarda, KF’li erişkin hastalardan kemik iliği kaynaklı kök hücreler toplanmış, laboratuvar ortamında havayolu epiteline dönüştürülmüş, bu hücrelere sağlıklı gen aktarımı yapılmış, normal klor salgılayabilen hücreler haline geldiği gösterilmiştir.
- Ancak, henüz daha bu çalışmalar laboratuvar ortamından hasta bedenine aktarılamamıştır. Bu hücrelerin kişinin kendisine kan yoluyla geri verilerek akciğerlere yerleştirilmesinin sağlanması ile ilgili çalışmalar, araştırmalar devam etmektedir.

Yukarıda da anlatıldığı gibi, KF tedavisinde yeni ilaçların kullanımı ile ilgili çalışmalar hızla giderek artmaktadır. Yeni ilaç ve yöntemlere ulaşıncaya kadar yapılması gereken akciğerlere yönelik temel tedavilerin uygun ve düzenli bir şekilde yapılması ve beslenmenin desteklenmesidir. Bu sayede KF’te ortalama yaşam süresi ve kalitesi giderek artmaktadır. Alternatif tedavi yöntemleriyle ilgili olarak (tuz mağarası, baharat tüketimi, ozon tedavisi, bitki karışımları vs) KF’te insanlar üzerinde yapılan bilimsel kanıtlar ile desteklenmiş çalışmalar yoktur. Bu nedenle etkinlik ve güvenilirlikleri bilinmemektedir. Ayrıca olası ciddi yan etkileri nedeniyle de günümüzde KF hastalığının ya da enfeksiyonlarının tedavisinde alternatif tedavi yöntemlerinin kullanılması önerilmemektedir.

KİSTİK FİBROZİS HASTALIĞINDA SİNDİRİM SİSTEMİ VE KARACİĞER

Prof. Dr. Hasan Özen

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji,
Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

Kistik fibroziste (KF) en çok etkilenen solunum sistemi olmakla birlikte, tanı koydurucu olan ve en erken tutulan sistem mekonyum ileusu (ince bağırsak son kısımlarının ana karnında iken tıkanması) ile sindirim sistemidir. Hastaların yaşam süreleri uzadıkça karaciğer tutulumu da giderek artmakta ve buna bağlı sorunlar ortaya çıkmaktadır.

Sindirim sistemi

Kistik fibroziste sindirim sistemi/kanalı etkilenmesini bağırsak tıkanması olup olmamasına göre iki bölümde inceleyebiliriz;

1-Bağırsak tıkanması ile giden tutulum; çok koyu dışkıya bağlı olarak doğumda bağırsakların tıkalı olması (mekonyum ileusu), daha ileri yaşlarda görülen ince bağırsak son kısımlarının tıkanması (distal intestinal obstrüksiyon sendromu/ince bağırsağın son bölümlerinin koyu dışkıya bağlı tıkanması), daha önceki bağırsakların sonra gelen bağırsakların içine girmesi (invajinasyon), ince bağırsakların gelişimsel bozuklukları (doğumda vardır; ince bağırsakların hiç gelişmeyip tıkalı olması), bağırsaklarda dü-

ğümlenme (volvulus), tedaviye bağlı kalın bağırsak hastalığıdır. (fibrozan kolonopati-artık hemen hemen hiç görülmemektedir).

2-Bağırsak tıkanması olmaksızın etkilenme; gastroösofageal reflü (mide içeriğinin yemek borusuna kaçıışı), oniki parmak bağırsağından mideye/yemek borusuna kaçış (duodenogastrik reflü), gastrit/duodenit, mide ve bağırsak ülseri, süreğen karın ağrısı, kabızlık, makatın dışarıya çıkması (rektal prolapsus), besin emilim bozuklukları (malabsorpsiyon), bağırsak duvarlarında hava olması (pnömotozis intestinalis).

Burada en sık görülenlerden kısaca bahsedilecektir.

Gastroösofageal reflü (GÖR)

Mide içeriğinin yemek borusuna kaçması olarak tanımlanır. Kusma olması şart değildir, yani kaçış sadece yemek borusuna olabilir. Altı aydan küçük bebeklerde daha sıktır ve bu yaş grubunda sıklığı %50'ye ulaşabilir

Belirtileri yaşa göre değişebilir. Küçük çocuklarda yemek yemeyi istememe, yerken ağlama, nefes tutma-morarma, sık akciğer enfeksiyonu geçirme, süreğen öksürük belirtileri olabilir. Kendisini ifade edebilen büyüklerde göğüs kemiğinin altından (mideden) boğaza doğru yükselen yanma hissi, göğüs kemiği arkasında yanma, yediklerinin/acı-ekşi suyun ağzına gelmesi, boğazını temizleme ihtiyacı hissetmek gibi belirtiler olabilir.

Reflü varlığı akciğer hastalığını kötüleştirdiği gibi, akciğer hastalığına bağlı öksürük ve yapılan postural drenaj işlemi ve kullanılan bazı ilaçlar da reflüyü artırabilir. Reflü nedeniyle yemek

borusuna kaçan asit yapıdaki mide içeriği orada zedelenmeye (ösofajit) ve darlığa, kanamaya bağlı kansızlığa neden olabilir.

Tanı klinik ve gerektiğinde yapılacak testlerle (yemek borusundaki asit değişikliklerinin uzun süreli izlemi-pH izlemi, impedans analizi, sintigrafi gibi) konulur. Doğal seyri KF olmayan hastalar gibidir ve yaş ilerledikçe semptomlar azalır. Tedavisi diğer GÖR hastalarındaki gibidir; reflüyü artıracak yiyecek/içeceklerden kaçınmak, mide asidini azaltacak ilaçlar (histamin reseptörü engelleyicileri, proton pompası engelleyicileri vb.), gerektiğinde cerrahi tedavi.

Mekonyum ileusu

Yenidoğanlardaki bağırsak tıkanıklıklarının yaklaşık %30'undan mekonyum (mekonyum=yenidoğan bebek dışkısı) ileusu sorumludur. Mekonyum ileuslu hastaların çoğunluğunda ise neden KF'tir. Tıkanma kalın bağırsak düzeyinde de olabilir (mekonyum tıkaç sendromu). Nedeni, koyu-yapışkan mekonyuma bağlı olarak bağırsağın tıkanmasıdır. Sonuçta bebek doğumdan hemen sonra bağırsak tıkanması bulgularıyla gelir; siyah renkli ilk dışkı çıkışı görülmez/gecikir, karın şiş/gergindir, zamanla bebek safralı ya da safrasız kusmaya başlar. Tanı klinik bulgular ve düz karın grafisiyle konulur. Tıbbi olarak tedavi edilemezse, cerrahi olarak tedavi edilir.

Distal intestinal obstrüksiyon sendromu (DİOS)

Koyulaşmış-yapışkan dışkının ince bağırsağın son bölümü/kalın bağırsağın ilk bölümünü tıkanmasına bağlıdır. Beş yaş üzerinde gö-

rülür ve sıklığı yaklaşık %15'tir, sıklık yaşla birlikte artar. Yaklaşık yarısında tekrarlayıcı özelliktedir ve hepsinde pankreas yetmezliği vardır. Akut (ani başlangıçlı) ya da kronik (uzun süre şikayet olması) bir tablo ile gelebilir. Kronik şekli; tekrarlayan, kramp tarzı karın ağrısı ile karakterizedir. İştah azalmıştır, karın gergindir, kusma nadirdir ve bağırsak tıkanıklığını düşündürecek şekilde dışkılama sayısı azalır. Karın muayenesinde sağ alt bölümde kitle ele gelebilir. Ani başlayanlarda karın şişliği, safralı kusma ve bağırsak tıkanması bulguları vardır, apandisit ile karışabilir. Tedavisinde ağızdan verilecek kabızlık tedavisinde kullanılan bir ilaç olan polietilen glikol (elektrolitli) solüsyonu etkilidir, fakat tam tıkanıklık olduğunda verilmemelidir. Tekrarının önlenmesinde sıvı parafin gibi ilaçlar kullanılabilir. Yine KF Hastalarında sık görülen kabızlıktan ayırılmalıdır. Kabızlık kalın bağırsağın hastalığıdır ve birikim daha ileridedir.

Kronik karın ağrısı

KF'li çocukların yarıdan fazlası ve erişkinlerin 1/3'ü kronik karın ağrısından yakınır. Çok sayıda nedeni vardır ve nedene göre ağrının yeri, şiddeti, karakteri değişir. Sadece karın içi organlara bağlı olarak değil pnömoni gibi akciğere bağlı nedenlerle de olabilir. Başlıca nedenleri olarak GÖR, pankreatit, ülser, gastrit, pnömoni, apandisit, kızlarda yumurtalıklarla ilgili sorunlar, kabızlık, idrara yolu enfeksiyonları ve karaciğer hastalıkları sayılabilir.

Rektal prolapsus

Kistik fibrozisin ilk bulgusu olabilen rektal prolapsus (makatın dışarı çıkması) genellikle ilk yaştan sonra (1-2.5 yaş arası)

görülür ve görülme sıklığı %20 kadardır. Nedeni malnütrisyon, hacimli dışkılama, çeşitli nedenlere bağlı olarak artmış karın içi basıncıdır. Çocuk doktora getirilinceye kadar kitle genellikle kendiliğinden içeri girer. Düzelmeyişse parmakla içeriye itilir. Eğer aradan uzun süre geçmişse dokuda ödem, hatta yaralar gelişebilir ve içeriye ittirmek zor olabilir. Dışkıyla yağ kaybı kontrolünün yetersiz olması nedeniyle olduğu düşünülmektedir ve pankreatik enzim replasmanı ile oluşması önlenemez. Eşlik eden kabızlık varsa parafin veya laktuloz ile o da tedavi edilmelidir. Belirtiler genellikle geçicidir ve sıklıkla 5 yaşına kadar kaybolur.

İnvajinasyon (bağırsakların iç-içe girmesi)

İnvajinasyon KF'li hastaların %1'inden azında görülür. Kolik şeklinde karın ağrısı, kusma, kanlı dışkı, ele gelen kitle ile gelirler. Nedeni koyulaşmış dışkının bağırsak hareketlerini etkilemesidir.

Diğer

KF'li hastalarda mide asidi artmış ve oniki parmak bağırsağında bikarbonat salgısı azalmıştır. Buna bağlı olarak mide ve oniki parmak bağırsağında ülserler oluşabilir.

Karaciğer tutulumu

Karaciğer ve safra yolları hastalıkları KF'li bireylerde gelişen önemli bir komplikasyondur. Karaciğer etkilenmesi genellikle ilk 10-15 yılda gelişir ve bu dönem içinde belli bir yaş grubunda sıklığı artıp azalmaz. Aynı akciğerlerde olduğu gibi karaciğerde safra

koyulaşmıştır ve akışkanlığı azalmıştır. Sonuçta safra kanalları koyulaşmış safra ile tıkanır. **Yenidoğan sarılığı** nadir olup karaciğer hastalığının en erken bulgusudur (<%5). vakaların %50'sinde mekonyum ileusu ve damardan beslenme öyküsü ile birlikte. Hastalarda sarılık ve açık renk dışkı olup, bazen karaciğer dışı safra yollarının doğuştan yokluğu ile karışabilmektedir. Büyük bir kısmı kendiliğinden düzelir.

Belirtisiz karaciğer enzim yüksekliği rutin taramada saptanan sık görülen bir durumdur. Hastanın bir yakınması olmaksızın tarama için bakılan karaciğer enzimlerinden alanin (ALT) ve aspartat transaminaz (AST), alkalin fosfataz (ALP) ve gama-glutamil transpeptidaz (GGT) düzeyleri yüksek bulunabilir. Yirmi yaşına kadar hastaların %20-30'unda ortaya çıkar.

Karaciğer yağlanması KF'li hastalarda herhangi bir yaşta %20-60 oranında tanımlanmıştır. Genellikle beslenmesi iyi olmayan hastalarda yumuşak karaciğer büyüklüğü ile karakterizedir. Birlikte karaciğer enzimleri de yüksek olabilir.

Fokal biliyer siroz (karaciğerde yer yer değişik bölgelerde başlayan safra yolları harabiyetine bağlı siroz) KF'ye özgü bir durumdur. Klinik bulgu olmayabilir veya çok azdır. Yıllar içinde tüm karaciğeri tutan siroza ilerleyerek, siroza bağlı belirti ve bulgulara neden olabilir; kanlı kusma, siyah renkte dışkılama, demir eksikliğine bağlı kan-sızlık, asit, dalak büyümesi, kanamaya eğilim gözlenir.

Safra yollarında taş oluşması (kolelitiazis) genelde belirtisizdir. Bazen karın sağ üst bölgesinde veya sağ omuz ağrısı, sarılık, bulantı, kusma, kaşıntı, ALP, GGT, bilirübin yüksekliği yapabilir.

KF'li bireylerde karaciğer hastalığının erken tanısı erken dönemde lezyonların geri dönebilir olması nedeniyle önemlidir. Her kontrolde ayrıntılı fizik muayene yapılarak karaciğer hastalığı olup olmadığını belirlemek için en azından her yıl karaciğer fonksiyon testlerine bakılmalıdır. KF'te karaciğer hastalığına yönelik tedavinin amacı devam eden karaciğer hücrelerindeki zedelenmeyi, portal hipertansiyon ve siroz komplikasyonlarını önlemektir. Oral safra asit tedavisi KF'li karaciğer hastalarında halen kullanılan tek uygun tedavi yaklaşımıdır. Bir safra asiti olan ursodeoksikolik asit yararlı etkilerini değişik mekanizmalar üzerinden gösterir. KF'te karaciğer hastalığının izlem ve tedavisinde en önemli unsur normal beslenmenin sağlanmasıdır. Siroz gelişen hastalarda karaciğer nakli yapılır.

Pankreas

Pankreatik hastalık daha ana karnında başlamaktadır ve yenidoğan döneminde hastaların %40-50'sinde pankreas yetmezliği vardır. Zamanla hastaların %85-90'ında pankreas yetmezliği gelişir. Pankreas yetmezliği ile birlikte besin öğelerinin sindirimi ve emilimi azalarak beslenme yetersizliğine yol açar. Pankreasın çalışması yeterli olan hastalarda akut pankreatit atakları ve kronik pankreatit gelişebilir ve bazı hastalarda tek klinik bulgu olabilir. Pankreatik yetmezliği olan hastalarda pankreatit tablosuna neden olabilecek doku olmadığından pankreatit görülmez. Pankreatik yetmezliği olan hastalara pankreas enzimlerinin ve yağda eriyen vitaminlerin verilmesi gereklidir.

Yaş ilerledikçe pankreasın zedelenmesi ile insülin salgılayan hücreler de yetersizleşir ve buna bağlı diyabet ortaya çıkabilir.

KİSTİK FİBROZİSLİ BİREYİN BESLENMESİNDE PRATİK NOKTALAR

Prof.Dr.Gülden Köksal

Kıbrıs Yakın Doğu Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi

Prof.Dr. Hasan Özen

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Kistik fibrozisli (KF) hastalarda besinlerin sindirim ve emilim bozukluğu sıktır ve buna bağlı olarak kötü beslenme (malnütrisyon)/büyüme geriliği sık görülür. Kistik fibrozisli hastaların %50'sinden fazlasında malnütrisyon vardır.

Kistik fibroziste malnütrisyon nedenleri şunlardır;

1. Malabsorpsiyon (yetersiz emilim); pankreatik yetmezlik (lipaz, bikarbonat), karaciğer tutulumu olması, geçirilen cerrahi girişimlere bağlı (kısa bağırsak, bağırsak darlıkları)
2. Artmış enerji kaybı; inflamasyon, aşırı balgam, glikozüri (idrarla şeker kaybı-endokrin yetmezlikte).
3. Artmış enerji gereksinimi; aynı yaş ve cinsteki sağlıklı çocukların 1,1-2,0 katı daha fazla enerjiye gereksinim duyarlar.
4. Azalmış alım; günlük enerji alımı normal şahıslardan daha fazla olması önerilirken KF'li hastalarda günlük alım azalmıştır. İştahsızlık, beslenme bozuklukları, depresyon, ebevyne ça-

tışma, ösofajit, gaz ve karın ağrısı, bağırsak tıkanıklıkları, yağ kısıtlaması, ilaçlar, akciğer inflamasyonu, kendini kötü hissetme alımı azaltan nedenlerdir.

5. Karaciğer hastalığı ve safra tuzları kaybı.

6. Diyabetes mellitus; hem tip 1 hem de tip 2 özelliklerini taşıır.

Daha yenidođan döneminde hastaların %50'den fazlasında pankreatik yetmezlik vardır ve yaş büyüdükçe pankreas harabiyetinin devam etmesi nedeniyle bu oran artar. Pankreas yetmezliđi olan hastalarda dışkıda yağ kaybı %40 civarındadır ve bazen bu %50'yi aşabilir. Nitrojen kaybı da %50 civarındadır.

Kistik fibrozisli hastaların tıbbi beslenme tedavisindeki amaçlar;

- Hastanın normal/normale yakın büyümesini sağlamak (hastalarda kötü beslenme tablosu adı verilen malnütrisyon durumunu oluşturmamak),
- Artan enerji gereksinmesini karşılamak, emilim yetersizliđini en az düzeye indirerek dışkıyla enerji kaybının azalmasını sağlamak,
- Ter ile kaybolan tuzları (elektrolitleri) yerine koymak,
- Hastanın yaşına, klinik bulgularına göre en iyi beslenme durumunu sağlamak,
- Hastayı belirli aralıklarla izleyerek besin gereksinimlerini her yeni duruma göre ayarlama olarak sayılabilir.

Bu amaçlara ulaşmak için en önemli nokta diyetin kişiye özel düzenlenmesi yanında, pankreas yetmezliđi olan hastalarda mutlaka pankreas enzim desteđinin yapılmasıdır (enzim yerine koyma tedavisi- enzim tedavisi).

Her kontrolde mutlaka hastanın boyu ve ağırlığı ölçülmelidir. Ölçülen boy ve ağırlık değerleri kullanılarak hastanın boya göre vücut ağırlığı (<2 yaş) ve vücut kitle indeksi (≥ 2 yaş) hesaplanır. KF hastalarında amaç çocuklarda boya göre ağırlık veya vücut kitle indeksi değerlerini 50.persentil değerinin üzerinde (ayrı yaş ve cinsteki 100 çocuk göz önüne alındığında en iyi ilk 50 arasında olmak), erişkin erkeklerde ≥23 ve kadınlarda ≥22 olmasını sağlamaktır. Bu değerlerin altında olanlar beslenme açısından risk altında olarak değerlendirilirler. Beslenme durumu ile akciğer fonksiyonları arasında doğrudan ve yakın bir bağlantı vardır.

Yaşa gruplarına göre beslenme önerileri

0-2 Yaş

- Bu dönem enerji gereksiniminin fazla ve büyüme hızının yüksek olduğu bir dönemdir. Bebeklik döneminde anne sütü ile beslenme en az 12 ay önerilmeli ve ek gıdalara zamanında geçilmelidir. İlk 4-6 ay sadece anne sütü yeterlidir.
- Anne sütünün yeterli olmadığı ya da verilemediği durumlarda inek sütü bazlı mamalar yeterlidir. Orta zincirli trigliserit içeren mamalar ancak kolestazisi (karaciğer tutulumu) olan ya da dışkıda yağ kaybı kontrol edilemeyen hastalarda gereklidir. Ağırlık kazanımı iyi değilse enerji destek ürünleri eklenebilir.
- Verilen günlük beslenme önerileri ile birlikte pankreas enzimi desteği sağlanmalıdır. Bebeklere her emzirmeden/mamadan (120 ml) önce 2.000-4.000 ünite (veya 250-500 ünite/kg ağırlık başına) lipaz verilmelidir. Çocuk büyüdükçe enzim dozu öğün başına 1000 ünite/kg olarak ayarlanabilir. Ara öğünlerde yarı dozda enzim verilmelidir. Enzim düzeyleri hastanın bulgularına göre (kilo

alması, dışkılama sayısı, dışkının özellikleri, karında gaz olması) düzenlenir.

- Bu önlemlere karşın yeterli ağırlık kazanımı olmazsa kalori yoğunluğu yüksek (1,0-1,5 kkal/mL) oral destek ürünleri veya kısa süreli enteral (tüple) beslenme düşünülebilir. Genel olarak uygulanan beslenme desteği ile hastalar uygun enerji, vitamin-mineral gereksinimleri karşılandığı için ve pankreas enzim desteğiyle hızla düzelmektedir.

3-5 Yaş

- Bu yaş grubunda yaşa göre ağırlığın ≥ 10 persentil ve aynı zamanda vücut kitle indeksinin ≥ 50 persentil olması sağlanmalıdır. Bu dönemde ev yemekleri, destekleyici mama ve enteral ürünler, enerji ve proteinden, vitamin ve mineralden zengin besinler verilmelidir. Bu nedenle uzman bir diyetisyenden yardım alarak çocuğun enerji dengesi ve besin gereksinimlerinin karşılanması sağlanmalıdır.

6-12 Yaş

- Bu dönemde çocuk diyet ve günlük aktivite konusunda daha fazla bilinçlidir. Fakat yine de besin seçimlerinde yaşlılarının etkisi altında kalabilmektedir.
- Okula başladıkları için öğretmenleri ve okul idaresi hastalık konusunda bilgilendirilmeli ve işbirlikleri sağlanmalıdır.
- Okulda beslenmesi gereken çocuklarda besinlerin yeterli tüketimi ve pankreas enzimlerini alıp almadığının izleminde sınıf öğretmeni ile işbirliği çok önemlidir.
- Besinlerin öğünlerdeki dengeli dağılımı, kahvaltı, öğle, akşam ve ara öğünlerle besin alımı desteklenmeli, çocuk eğer yaşlılarından küçük ise özellikle enteral beslenme ürünleri gece beslenmesinde kullanılmalıdır.

Adölesan (Ergenlik) Dönemi

- Hızlı büyüme ve fiziksel aktivitenin artması ile enerji gereksinimi artar.
- Büyüme geriliği olan hastalarda cinsel gelişimin gecikmesi stres yaratabilir. Hastalığı inkar etme ve tedaviyi aksatma sorunu yaşanabilir.
- Bu nedenle beslenme ve büyüme durumu üç ayda bir izlenmelidir.
- Uygulanmakta olan beslenme programına ek olarak hızlı büyümenin getirdiği beslenme destekleri sağlanmalıdır.
- Bu dönemde ortaya çıkabilecek insüline bağlı diyabetin tanısı ve uygun şekilde tedavisi önemlidir.

Erişkin Dönem

- Akciğer bulguları ağır değilse ve yeterli enerji desteği verilebilmişse genellikle büyüme geriliği olmadan erişkinliğe ulaşabilirler.
- Büyüme geriliği varsa hastanın enerji alımı, bağırsaklardan emilim derecesi, enerji harcaması, psikolojik ve ailevi sorunlar gözden geçirilmeli, gerekiyorsa günlük beslenme programı ve verilen enzim dozu yeniden ayarlanmalıdır.

Tüm yaş gruplarında günlük enerjinin %40-50'sinin karbonhidratlardan, %15-20'sinin proteinden ve %35-40'ı yağlardan gelmelidir. Yağ emilimi azalmış diyerek bu çocuklara düşük yağlı ve kalorili yiyecek vermekten kaçınılmalıdır. Hatta normalden daha fazla yağ (günlük kalorisinin %35-40'ı) ve yüksek proteinli (günlük önerilen protein miktarının %50-100 fazlası) bir diyet verilmelidir. Enerji alımının yeterli olup olmadığı aralıklı ölçümlerle değerlendirilmelidir.

Vitamin ve tuz desteği

Enerji yanında yağda eriyen vitaminlerin (A, D, E, K) emilimi de etkileneneğinden bu hastalara bu vitaminlerin desteği yapılmalı ve yeterlilik durumları değerlendirilmelidir.

Bu hastalar kalsiyum, demir, çinko, sodyum, potasyum, klor, magnezyum eksikliği de görülebilir ve bireyler bu eksiklikler yönünden izlenmelidirler. Özellikle besinlere doğrudan ulaşamayan bebeklere ve terlemenin fazla olduğu sıcak havalarda tüm hastalara tuz desteği yapılmalıdır. Kişiye, mevsime ve aktiviteye göre değişmekle birlikte günlük alınması önerilen tuz miktarı; 0-6 ay arasında 0,5 gram; 6-12 ay arası 1 gram; 1-5 yaş arası 2 gram ve daha büyüklerde 3-5 gramdır. Sıcak mevsimlerde ve ishal, ateşli hastalıklar gibi gereksinimin arttığı durumlarda daha yüksek dozlara gerek olabilir.

Kistik fibrozisli hastalarda yağ malabsorpsiyonundan başka laktoz ve sükroz (pancar şekeri) malabsorpsiyonu ve bakteriyel aşırı çoğalma (ishale neden olur) sonucu kayıp olabilir..

Pankreas enzim tedavisi

- KF'li bireylerin %85-90'ında pankreas bezi sindirim için yeterli enzim ve bikarbonat salgılamaz. Bu durumdan en çok yağ olmak üzere protein ve karbonhidrat emilimi etkilenir. Besinler yeteri kadar alınsa bile hastalar kilo alamaz, büyüyemez, kötü kokulu, yağlı ishalleri olur ve gaz çıkarırlar. Enzim tedavisi ile yağ emilimi %85-90'lara ulaştırılmaya çalışılır.
- Pankreas yetmezliği olan hastalarda standart dozda pankreas enzimlerini içeren ilaçların her beslenmede önerilen dozda ve şekilde besinler ile beraber alınması gerekir. Pankreas enzimi içe-

ren ticari ilaçların aynı isme sahip oldukları halde içerdikleri doz farklı olabilir (örneğin Kreon® 10.000 ünite, 25.000 ünite gibi). Bu nedenle ilaçların alınması sırasında bu enzim dozlarına dikkat edilmelidir. Pankreas enzim tedavisi için mide asidinden korunan küçük topçuklar halindeki pankreas enzimleri içeren ticari ilaçlar tercih edilir.

- Pankreas enzim eksikliği olan bebeklerin anne sütü veya mama alırken de pankreas enzim tedavisi almaları gerekir.
- Başlangıçta enzim dozu her beslenme öncesi 2.000 ünite lipaz (veya 500 ünite/kg ağırlık başına) gibi başlanır. Bebeğin gereksinimine göre bu doz ayarlanır. Pankreas enzim tedavisi hemen yemek ile beraber verilir.
- Pankreas enzim tedavisi hemen yemek ile beraber verilir. Uzun süren beslenmelerde ve tüple (enteral) beslenme durumunda bir kısmı hemen yemek başlangıcında bir kısmı yemek ortasında verilebilir. Uzun süren beslenmelerde ve tüple (enteral) beslenme durumunda bir kısmı hemen yemek başlangıcında bir kısmı yemek ortasında verilebilir. Tüple beslenenler için pompa setine takılan ve enzim içeren, beslenme süresince dengeli olarak enzim sağlayan kartujlar da ticari olarak sunulmuştur.
- Enzim içeren kapsüller çiğnenmemelidir. Topçuklar ezilmemelidir. Kapsül yutulamıyorsa içeriği (küçük topçuklar) çok az meyve suyu, su veya meyve püresi ile karıştırılıp yutturulmalıdır. Bunun dışında topçuklar besinlerle karıştırılmamalıdır.
- Enzimin, sadece basit karbohidratların (meyve suyu, şekerlemeler, meyve, vb) alınacağı öğünlerde verilmesine gerek yoktur.
- Orta zincirli yağ asiti alan hastalar da mutlaka enzim tedavisi almalıdırlar.
- Uygulama sonrası ağızda enzim granüllerin kalıp kalmadığına bakmak gerekir. Kalan enzim parçaları ağızda ülserlere neden olabilir.

- Gereksiz olarak yüksek dozda enzim alınması zararlı olabilir. Günlük 10.000 ünite/kg lipaz'dan daha yüksek dozlardan kaçınılmalıdır. Üst doza ulaşıldığı halde yeterli yarar sağlanamıyorsa bunun bir nedeni azalmış bikarbonat salgılanmasına bağlı olarak bağırsak asit miktarının artması olabilir. Asitten korunmalı enzim topçukları, asit nedeni ile etkilerini kaybedebilirler. Bu hastalara gerekirse asit azaltıcı ilaçlar doktorunuz tarafından başlanabilir.
- Yeterli dozda enzim verilmediğinin kanıtları olarak kokulu, çok miktarda yağlı dışkılamanın devamı, kilo alamama veya kilo kaybetme, karın ağrısı, kötü kokulu gaz çıkartma ve açlık hissi sayılabilir.

Beslenme destek ürünleri ve enteral (tüple) beslenme

Ağızdan beslenmede sorunu olan (az besin tüketimi, kötü beslenme, yetersiz protein-enerji alımı) hastalarda, enfeksiyon sıklığının azaltılmasında, hastanın kilo alımı ile yaşitlarına göre büyüme ve gelişmesinin çok geri kaldığı durumlarda destek sağlanmalıdır. Bu destek öncelikle günlük beslenme programı yanında verilecek özel olarak hazırlanmış beslenme destek ürünleri ile sağlanır. KF hastaları veya gereksinimi olan diğer hastalarda günlük alınan kalori miktarını artırmaya yardım etmek amacıyla hazırlanmış, yüksek kalori içeren (1-1,5 kkal/ml) destekleyici ticari ürünler bulunmaktadır. Doktorunuz ve diyetisyeniniz gerekli gördüklerinde bu ürünleri almanızı önerebilirler. Bu ürünleri alırken unutulması gereken nokta bunların sadece destek amaçlı oldukları ve asıl yemeğin yerine geçmeyecekleridir.

Ağızdan destek ürünleriyle de yeterli büyümesi sağlanamayan çocuklarda tüple (enteral) beslenme önerilir. Normal büyüme ve

gelişmeyi sağlamak için besin öğelerinin bir tüp yoluyla sindirim sistemine verilmesine enteral beslenme denir. Kısa süreli destek için burun yoluyla mideye yerleştirilen (nazogastrik) tüpler kullanılırken daha uzun süre (12 haftadan uzun) enteral beslenmesi gereken kişilerde gastrostomi tüpleri (karın ön duvarından mideye bir tüp yerleştirilmesi) tercih edilir. Yerleştirme yöntemi hastadan hastaya farklı olabilir ve bu konuda doktorunuz sizinle birlikte karar verecektir. Enteral beslenmeye karar verildikten sonra günlük verilmesi planlanan enerjinin ve diğer gerekli besinlerin önemli bir miktarı bu yolla verilmelidir. Tüple beslenirken de ağızdan beslenmeye devam etmenizde bir sakınca yoktur. Enteral beslenme ile daha çok uykuda geçen sürede, planlanan miktar verilir (KF'li hastalar da gece enerji harcaması diğer bireylere oranla daha yüksektir). Bu amaçla genellikle kalorik yoğunluğu yüksek (1,0-1.5 kkal/ml) özel destek ürünleri tercih edilir. İnfüzyona başlarken ve ortada ya da sonda enzim tedavisi verilmelidir.

Besinleri hazırlarken dikkat edilmesi gereken temizlik kuralları

1. Çocuklarınıza besin hazırlamadan önce mutlaka ellerinizi su ve sabun ile yıkayınız.
2. Çocuklarınıza ellerini yıkama konusunda uygun eğitimi veriniz.
3. Yemek hazırlamada kullandığınız besinleri uygun ortamlarda saklayınız.
4. Verilen sular temiz olmalıdır. Bebeklere vereceğiniz su mutlaka kaynatılmış ılıtılmış su olmalıdır.

5. Yemeęi hazırlayacaęınız kabın temiz olmasına ok dikkat ediniz.
6. Besinlerinizi pişirdikten sonra uygun sıcaklıęa ulaştıęına emin olunuz. Yumurta, et, balık, tavuk gibi ürünleri oda ısısında uzun süre bekletmeyiniz.
7. ok kirli, amurlu, topraklı sebze, meyve satın almayınız. Meyve ve sebzeleri pişirmeden önce bol su ile yıkayınız, daha sonra ayıklayınız.
8. Dış kısmı bombe yapmış ve evde yapılmış konserve kullanmayınız.
9. öp ve yiyecekleri bir arada tutmayınız.
10. Dondurulmuş besinleri sıcak ortamda özdürmeyiniz.
11. Yemekleri suda, buharlı tencerede, ızgarada veya fırında pişiriniz.

KİSTİK FİBROZİS VE ENDOKRİN SİSTEM

Prof. Dr. Ayfer Alikeşifođlu

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakóltesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı

Kistik fibrozis (KF) kalıtsal ve kronik bir hastalıktır. Hastalığın seyri boyunca vücutta bir çok sistemi ilgilendiren bulgular ortaya çıkmaktadır. KF'li olgularda solunum sistemi dışında gastrointestinal sistem, endokrin sistem gibi diđer organ sistemleri de deđişik derecelerde etkilenir. Endokrin sistemle ilgili olarak kistik fibrozisli bireyler, KF'e bađlı gelişen diyabet, büyüme ve ergenlik gecikmesi, kemik mineralizasyon bozukluđu açısından izlenmelidir.

Kistik fibroze bađlı gelişen diyabet

Pankreas hem sindirim için gerekli enzimlerin hem de vücuttaki glukoz (şeker) kontrolünü sađlayan hormonların salgılandığı bir iç salgı bezidir. Pankreasta adacıklar şeklinde hormon salgılayan bölgeler mevcuttur. Pankreas adacıklarında insülin ve glukagon hormonları salgılanır. Bu iki hormon kan şekerinin normal aralıkta seyretmesini sađlar. İnsülin hormonu kan şekerinin hücre içine girişini sađlar ve hücre içinde kullanılmasını için gereklidir. KF'li olgularda pankreas fonksiyonlarında yetersizlik ortaya çıkmakta hem sindirim enzimlerinde hem de kan şekerini düzenleyen hormonlarda eksiklik meydana gelmektedir. Sindirim işlevinin tamamlanabilmesi için eksik pankreas enzimlerinin tanı konduktan hemen sonra tedavi olarak verilmesi gerekir. Glukoz kontrolünü

sağlayan hormonların eksikliğine bağlı diyabetin ortaya çıkması daha ileri yaşlarda olur, sıklıkla 20'li yaşlarda tespit edilir.

KF'te pankreas adacıklarında hormon salgılayan hücre kitlesinde azalma, bu bölgelerde yağ ve bağ dokusu artışı ve amiloid yapısında da bir protein tespit edilmektedir. KF'li olgularda pankreas adacıklarındaki hücrelerin kaybı nedeni ile insülin eksikliği ve bunun sonucunda kan şekerinin kullanılamamasına bağlı diyabet gelişir. Hastalardaki diyabet gelişiminin esas nedeni insülin yetmezliği olsa da glukoz metabolizması; beslenme durumu, akut veya kronik enfeksiyonlar, enerji tüketiminde artma, glukagon yetmezliği, bağırsakta emilim bozukluğu, besinlerin barsak geçiş süresinin değişmesi, karaciğer fonksiyon bozukluğu, solunum iş yükünde artış gibi KF'e özgü bazı faktörlerden de etkilenmektedir.

KF'e bağlı diyabetin ortaya çıkmasında özellikle akut enfeksiyonlar sırasında belirginleşen insülin direncinin de etkisi vardır. KF olup diyabeti olmayan hastaların büyük çoğunluğunda enfeksiyonlar sırasında geçici olarak insülin direnci gelişmektedir. İnsülin direnci gelişmesindeki diğer bir sebep ise glukokortikoid tedavisidir.

KF'e bağlı diyabet kızlarda ve özellikle delta F508 homozigot mutasyonu olan hastalarda biraz daha sık görülmektedir. KF'li bireylerde diyabet görülme sıklığı ile ilgili veriler farklılık göstermektedir. Bunun nedeni hastaların bir kısmının sadece açlık kan şekeri ile izlenmesidir. Yalnızca açlık kan şekerinin değerlendirilmesi ile KF'e bağlı diyabet tanısının konması bazı hastalarda mümkün olmayabilir. Diyabet gelişen KF'li olguların üçte birinde açlık hiperglisemisi (kan şekeri yüksekliği) tespit edilirken kalan

üçte ikisinde açlık kan şekeri değerleri normal bulunur. Ağızdan glukoz verilerek yapılan şeker yükleme testi (OGTT) ile yapılan değerlendirmelerde 5-9 yaş grubunda % 9, 10-19 yaş grubunda % 26, 20-29 yaş grubunda % 35 ve 30 yaş üzerinde % 43 oranında diyabet saptandığı gösterilmiştir. Bu nedenle gerekli olgularda bu testin yapılması uygundur.

KF'e bağlı diyabet bulguları genellikle silik olmakta, sinsisi bir şekilde seyretmektedir. Çok su içme, sık idrar yapma, yeterli beslenme desteğine rağmen vücut ağırlığının artmaması, büyüme hızında düşme, ergenlik bulgularının geri olması ve solunum fonksiyonlarında nedeni açıklanamayan bozulma gibi bulgular KF'li bireylerin diyabet açısından araştırılmasını gerektirir. KF'e diyabeti olan olgular, diyabeti olmayan KF'liler ile karşılaştırıldıklarında vücut ağırlıkları daha düşük ve solunum fonksiyonları daha bozuk olmaktadır.

KF'e bağlı diyabetin tanısı diğer diyabet tiplerinin tanısı için kullanılan ölçütlerle konur. Buna göre; ;

1. İki veya daha fazla ölçümde açlık plazma glukozunun ≥ 126 mg/dl bulunması
2. İki veya daha fazla ölçümde rastgele alınan glukoz değerinin ≥ 200 mg/dl bulunması
3. Açlık plazma glukozunun ≥ 126 mg/dl olması yanında rastgele alınan glukoz değerinin ≥ 200 mg/dl bulunması
4. Oral glukoz tolerans (şeker yükleme) testinde 2. saat glukoz değerinin ≥ 200 mg/dl bulunması tanı koydurucudur.

KF'li olguların glukoz toleransına göre sınıflaması Tablo 1'de gösterilmiştir.

Tablo 1. Kistik fibrozisli hastaların glukoz toleransına göre sınıflandırılması ve tanı kriterleri

	Açlık plazma glukozu (mg/dl)	OGTT 2.saat plazma glukozu (mg/dl)
Normal glukoz toleransı (NGT)	<100	<140
Bozulmuş glukoz toleransı (BGT)	<126	140-199
Diyabet, açlık hiperglisemisi (-)	<126	≥200
Diyabet, açlık hiperglisemi (+)	≥126	≥200

KF'li olguların izlemlerinde yıllık kan şekeri ölçümleri yapılmaktadır. Akut hastalık, stres veya enfeksiyon durumlarında, hastanede yatan hastalarda açlık ve tokluk kan şekeri takiplerinin yapılması önerilmektedir. Hb A1c diyabet tanısı alan hastaların izleminde sık kullanılan bir tetkiktir. Bununla beraber bazı çalışmalar Hb A1c'nin KF'e bağlı yeni gelişen diyabet olgularında normal bulunduğunu göstermektedir. Bu durumun sebebi henüz tam olarak bilinmese de KF'lilerde kırmızı küre döngüsünde hızlanma ve kan şekeri yüksekliğinin HbA1c düzeylerini yükseltebilecek düzeyde olmayışına bağlanmaktadır. Diyabet bulguları olup açlık kan şekeri yüksekliği olmayan hastalarda tanıda kullanılacak en güvenilir test şeker yükleme testidir.

KF'e bağlı gelişen diyabette insülin verilmesi ve beslenmenin düzenlenmesi tedavinin temelini oluşturur. Bu olgularda beslenmenin düzenlenmesi çok önemli olup uygulanan prensipler diğer diyabet tiplerinde uygulandan farklılık gösterir. Genellikle KF'lilerin ideal vücut ağırlıklarının altında olmaları ve emilim

sorunları olması nedeni ile günlük aldıkları kalori ve yağ miktarı kısıtlanmaz. Tuz kısıtlaması gerekli değildir. Beslenme planının karbohidrat içeriği kişinin yemek yeme alışkanlığı ve tercihleri doğrultusunda şekillendirilir. Tüketebildikleri karbohidrat miktara göre insülin verilir. KF'e bağlı diyabeti olanlarda günde en az dört defa kan şekeri ölçümü önerilmektedir. Şeker kontrolünün hedefleneni sağlaması uzun dönemde diyabete bağlı gelişecek komplikasyonların önlenmesi bakımından önemlidir. Her muayenelerinde kan basıncı ölçümü yapılır. KF'e bağlı gelişen diyabetli hastalarda akut enfeksiyon esnasında bir miktar insülin direnci gelişmekte bu nedenle enfeksiyonlar esnasında insülin gereksinimi artmaktadır. Bu dönemde kan şekeri ölçümleri düzenli yapılmalı ve insülin dozlarında gerekli artırma sağlanmalıdır. Enfeksiyon düzeldikten sonra eski insülin dozlarına inilir.

Büyüme geriliği ve ergenlik gecikmesi

KF'li olguların büyük çoğunluğu ideal vücut ağırlıklarının daha altındadır. Yaşa göre boyları değerlendirildiğinde de bir grubunun yaşlılarından kısa boylu olduğu görülür, bu durum ergenlik döneminde daha belirgin hale gelir. Vücut ağırlığı ve boy ölçümlerinin yaşlılarına ve anne-baba boylarına göre beklenenden az olması ile hastalığın seyri arasında bir ilişki vardır. Sık akciğer enfeksiyonu geçirenlerde, eşlik eden diyabet ya da karaciğer hastalığı bulunanlarda bu durum daha belirgindir. Kronik sistemik hastalığa bağlı olarak ergenlik gelişimi genellikle gecikmiştir. Büyüme ve ergenlik gelişiminin geriliği endokrin sistemi ilgilendiren bir bozukluktan değil KF'in çok sayıda sistemi ilgilendiren kronik bir hastalık olmasından ve beslenme yetersizliğinden kaynaklan-

maktadır. KF'te boy kısalığı ve ergenlik gecikmesinin nedenleri arasında; yetersiz kalori alımı, yetersiz pankreas enzim desteği, kronik inflamasyon, gastroözefageal reflü, karaciğer hastalığı ve kronik sistemik kortizon grubu ilaçların kullanımı sayılabilir. Büyüme geriliği ve ergenlik gecikmesi bu çocuklarda psikososyal stres yaratabilmektedir.

KF'li bireylerin vücut ağırlığı, boy, boya göre ideal ağırlığı, vücut kitle indeksi (VKİ) gibi antropometrik ölçümlerinin ve beslenme öykülerinin en az 3-6 ayda bir izlenmesi önemlidir. Beslenme önerileri ve uygulamalar aile ve hasta ile planlanmalı, hastaya yönelik değildir. Beslenmenin izlenmesinde özellikle ergenlik dönemi en riskli yaş grubunu oluşturmaktadır. Bu dönemde günlük enerji ihtiyacın fazla olması, günlük aktivitenin artması nedeni ile ara öğünlerin alınamaması, enzim kullanımında uyumsuzluk, hastalığın ilerlemesi, diyabet ve karaciğer hastalığı gibi ek durumların eklenmesi vücut ağırlığının kabul edilebilir aralığın altına inmesine zemin hazırlar.

KF'li kız ve erkeklerde gecikmiş puberte oldukça sıktır. Bu konuda özellikle beslenme yetersizliğinin sorumlu olduğu düşünülmektedir. KF'li erkeklerin bir kısmında sperm yapımını olumsuz etkileyen anormallikler olabilir. Bu durumda erişkin dönemde mikrocerrahi yöntemlerle tedavi uygulamak gerekebilir.

Osteopeni veya Osteoporoz

KF'li çocuk ve erişkin bireyler beslenme desteği ne kadar iyi sağlanmaya çalışılsa da kemik mineralizasyonu yetersizliği ile karşı

karşıya kalabilmektedirler. Normalde kemik yapımı ve yıkımı bir denge halindedir. Kemik kitlesi özellikle ergenlik döneminde yapım yönünde artış gösterir ve ergenlik dönemi sonunda en yüksek düzeye ulaşır. Genel olarak çocuk ve ergenlerde kemik kitlesi kazanımı yeterli olmayanlar osteoporoz gelişimi açısından risk altındadır. KF'li bireylerde bu denge yıkım yönünde bozulmuştur.

Kemik mineral dansitesinin $-2,5$ SD'un altında olması osteoporoz, -1 SD ile $-2,5$ SD arasında olması ise osteopeni olarak tanımlanmaktadır. Osteoporoz ve osteopeninin ortaya çıkmadan önce önlenmesi önemlidir. Kemik sağlığının normal olabilmesi için öncelikli olarak büyüme ve gelişme döneminde maksimum zirve kemik kitlesini kazanmak gerekmektedir. D vitamini ve kalsiyum alımının ve barsaktan emiliminin eksikliği, fizik aktivite eksikliği, ergenlik gecikmesi, akut ve kronik enfeksiyonların sıklığı KF'te kemik mineral dansitesinin azalma nedenleridir.

Erişkin KF'lilerde osteoporoz %20-30, osteopeni ise %30-50 oranında tespit edilmektedir, çocuk ve ergenlerde osteoporoz ile ilgili çalışmalar erişkinlere göre daha az sayıdadır. Osteoporoz erişkin hayata kadar belirgin olarak ortaya çıkmasa da çocukluk ve adölesan kemik mineralizasyonunda yetersizlik başlamaktadır.

Çocuk, adölesan ve genç erişkin KF'lilerde kemik mineral dansitesinin azalmış olduğu gösterilmiş olsa da bu dönemde belirgin kemik kırığı riski olmamaktadır. Pankreas yetmezliği belirgin, orta-ağır şiddette akciğer hastalığı olan, ilerleyen hastalık ile beraber kortikosteroid kullanımının arttığı, fizik aktivitesi azalanlarda kırık riskinin arttığı bildirilmektedir. Bu amaçla KF'li hastalarda yeterli ve dengeli beslenme son derece önem taşır. Yeterli miktar-

da kalsiyum ve vitamin D alınmalıdır. D vitamini düzeyini normal aralıkta tutmayı sağlayacak vitamin desteği sağlanmalıdır. KF'li olgulara osteoporozun önlenmesi için yaş gruplarına göre günlük önerilen kalsiyum ve D vitamini miktarları Tablo -2'de gösterilmiştir.

KF'li olgularda serum Ca, P, Vitamin D, PTH düzeylerinin yıllık ölçümü, ergenliği geciken olgularda cinsiyet hormonlarının ölçümü, ergen yaş grubunda ve erişkinlerde yıllık kemik mineral dansitesi ölçümü önerilmektedir. Osteoporoz tespit edilenlerde tedavi planlanır.

Tablo 2. Osteoporoz ve osteopeninin önlenmesinde beslenme desteği önerileri

Kalsiyum	Önerilen
Yenidoğan-1 yaş	200-300 mg/gün
1-3 yaş	500 mg/gün
4-8 yaş	800 mg/gün
9-18 yaş	1300 mg/gün
19-50 yaş	1000 mg/gün
D vitamini	800-1000U/gün
Egzersiz	Fizik aktivite
Cinsiyet hormonları	Ergenliği geciken gereken olgular için (Östrojen veya testosteron) önerilmektedir

Sonuç olarak KF'li bireylerin yaşam süresinin uzaması ile hastalığın seyrinde görülen birtakım komplikasyonların önlenmesi, erken tanınması, tedavisi ve izlemi önemli bir yaklaşım halini almıştır. Bu komplikasyonlar arasında endokrinolojik komplikasyonlar oldukça önemli bir yere sahip olup KF'e bağlı gelişen diyabet, büyüme geriliği ve ergenlik gecikmesi ile kemik mineralizasyonun bozulması en önemlileri arasında yer almaktadır. Bu hastaların daha kaliteli bir yaşam düzeyini yakalayabilmeleri için ilgili bölümlerin birlikte takibi önem taşır.

KİSTİK FİBROZİSİN PSİKOSOSYAL YÖNÜ

Uzm. Dr. Gülser Şenses Dinç

Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Araştırma Hastanesi

Prof. Dr. Fatih Ünal

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı Ana Bilim Dalı

Kronik hastalıklar, çocuk ve aileleri sosyal ve duygusal açıdan etkileyebilmektedir. Çocuklarda her hastalık ve hastaneye yatış ruhsal örselenmeye neden olmayabilmektedir. Çocukların hastalığa tepkileri, hastalıkların çocuk ve ergende ruhsal sorun yaratıp yaratmaması çok sayıda etkene bağlı olarak değişmektedir. Hastalığın özellikleri, çocuğun yaşı ve mizacı, aile işlevselliği, kültürel değer ve inançlar gibi pek çok etken birbiriyle etkileşerek hem çocuğu hem aileyi etkilemektedir.

Kronik hastalığı olan çocuk ve ergenlerle yapılan araştırmalarda, normal yaşitlarına oranla daha fazla oranda duygusal ve davranışsal sorunlar yaşar. Kistik fibrozisli (KF) çocuk ve ergenlerde özellikle depresyon, anksiyete bozuklukları, karşı olma karşı gelme bozukluğu ve yeme bozukluğu olmak üzere ruhsal hastalıkların sık olduğunu bildirilmiştir. Ergen ve erişkinlikte duygusal bozukluk sıklığı daha fazla bildirilmiştir.

Bebekler ve küçük çocuklarda uyumu büyük oranda anne ve babanın hastalığa uyumu belirler. Küçük çocuklarda daha çok bes-

lenme bozukluğu, karşı gelme, uyku sorunları gibi sorunlar yaşanmaktadır. Okul çağında çocuklar sosyal ve duygusal görevlerle karşı karşıya gelir. Bu dönem çocukları hastalığın somut zorluklarına tepki gösterirler. Örneğin hastaneye geldiklerinde duygusal reaksiyon gösterirler. Bu dönemde bebeklik dönemi sorunlarının devamı, olumsuz hastalık algısı, kendini farklı hissetme, destekleyici arkadaş ilişkisi yokluğu, hastalıkla ilgili korku ve endişe ve depresyon belirtileri gibi sorunlarla karşılaşmaktadır. Okul çağı çocuklarda okula uyumla ilgili sorunlar yaşanabilmektedir. Hastalık nedeniyle okula devamsızlık, çocukların arkadaş ilişkilerini ve akademik başarısını etkileyebilmektedir. Ergenlik döneminde ise bireyin psikolojik bağımsızlık kazanması, kimlik gelişimini tamamlaması beklenir. Hastalık normal gelişimsel görevleri sınırlandırır. Böylece benlik saygısında düşme ve depresyon belirtileri görülebilir.

Aileler çocuğun hastalığıyla ilgili endişeleri, hastalığın genetik geçişli olmasından dolayı duydukları suçluluk duyguları ve hastalıkla baş etme konusundaki yetersizlikleri nedeniyle çocuklara disiplin uygulama ve sorumluluk verme gibi alanlarda zorluk yaşamaktadırlar. KF'li çocuklarda bu nedenle karşı gelme şeklinde davranış sorunları sık olarak görülmektedir.

Hastalıkla birlikte aile yaşantısında değişiklikler ortaya çıkmaktadır. Hastalığa özgü tedavilerin yoğun olarak evde devam etmesi, enfeksiyon kontrolü nedeniyle ailelerin sosyal yaşantıları kısıtlanmaktadır. Görevlerin paylaşılmasıyla ilgili sorunlar da yaşanmaktadır. Hastalıkla ilgili görevlerin daha çok anneler tarafından yapılıyor olması, anneler için ek bir stres kaynağı olabilmektedir.

Aile içi ilişkilerde de sorunlar olabilmektedir. Bu ailelerin birbiriyle ilişki kurmada zorluk yaşadığı, hastalıkla ilgili konularda konuşmaktan kaçındıkları gözlenmiştir. Hastalığa uyumda aile içinde destekleyici ilişkiler oldukça önemlidir. Ailesi ile iyi ilişkiler kuran ve destek alan çocukların psikososyal uyumunun daha iyi olduğu bilinmektedir.

Tüm bu stres kaynakları anne ve babaları etkilemektedir. Ailelerde psikiyatrik hastalık gelişimi sık olarak görülmektedir. Hasta olmayan diğer çocuklarda; anne ya da babanın evden ayrılması, yeni aile koşullarına uyum, ailenin kardeşe ilgisini kıskanma ve kızgınlık, hasta kardeşin bakımını üstlenme gibi sorunlarla karşılaşılır. Kardeşlerde depresyon, kaygı, kızgınlık, suçluluk duygusu ve sosyal geri çekilme gibi tepkiler gözlenebilmektedir.

KF'li Çocuk ve Ailesine Ruhsal/Davranışsal Yardım

KF'li çocuk ve ailesine ruhsal/davranışsal yardım, çocuk ve ailedeki ruhsal sorunlar için risk etkenlerini azaltmak, olumlu baş etme yollarını pekiştirmek ve desteklemek açısından önemlidir.

- Öncelikli olarak hastalık, değerlendirme süreci ve tedavi hakkında bilgilendirmek önemlidir. Bu bilgilendirme hem aileyi hem de çocuğu içermelidir. Çocukların hastalıkları konusunda bilgi sahibi olmaları hastalığa ve tedaviye uyumlarını artıracaktır.
- Ailelere aile düzeni ve günlük rutinlerini korumaya yönelik önerilerde bulunulmalıdır. Ayrıca anne ve babanın hem kendi aralarında, hem de çocuklarıyla hastalık hakkında konuşabilmeleri, duygu ve düşüncelerini paylaşabilmeleri desteklenmelidir.

- Sağlıklı kardeşe yöneltilen ilginin az olması yalnızlık, üzüntü ve anne babaya ulaşamama duyguları yaratabilir. Anne ve babanın sağlıklı kardeşten beklentilerinin artması ve hoşgörülerinin azalması kardeşleri olumsuz etkiler. Bu nedenle aileler bu konuda eğitilmeli ve kardeşler için koruyucu çevrenin nasıl sağlanacağı tartışılmalıdır.
- Hastalık süreciyle birlikte, ailenin hasta çocuğa tutumlarında değişiklikler gözlenebilmektedir. Ebeveynlerde aşırı düşkünlük, bebesileştirme ya da aşırı yumuşaklık tutumları görülmekte ve bunlar çocuğun davranış sorunlarına neden olabilmektedir. Ayrıca çocukların tedavileriyle ilgili sorumluluk almasına da engel olmaktadır. Okula devam ve diğer sosyal ortamlara katılma; çocuğun kendine güveninin artması, sağlıklı yaşlılarıyla uyumlu ilişki kurması ve diğer çocuklar gibi normal olma, görülme isteğini geliştirmesi açısından çok önemlidir. Aileler mutlaka bu konularda eğitilmeli ve önerilerde bulunulmalıdır.

Ruh Sağlığı Merkezlerine Yönlendirilmesi Gereken Durumlar

- KF'li çocuklarda ve özellikle de ergenlerde depresyon sık görülen bir ruhsal hastalıktır. Üzgün görünme, sık ve nedensiz ağlama, iştah ve uyku değişiklikleri, oyun ve diğer etkinliklere ilgisinde azalma, kendine yada başkalarına yönelik saldırganlık, okul başarısında düşme, değersizlik duyguları, intihar düşüncesi ve girişimleri sık görülen depresyon belirtileridir. Bu belirtilerin bulunduğu ve belirgin sıkıntı ve işlev kaybına yol açtığı düşünülen çocuklar mutlaka ruh sağlığı merkezlerine yönlendirilmelidir.
- KF'li çocuklarda anksiyete bozuklukları da oldukça yaygın olarak görülmektedir. Sosyal ortamlarda tedirginlik, utangaçlık, yeni du-

rum ve görevlerde korkaklık, sürekli yatıştırılmaya ihtiyaç duyma, huzursuzluk, aşırı heyecanlı ve endişeli olma, anne babadan ayrılık durumlarında aşırı sıkıntı ve kaygı duyma, okul reddi, yalnız kalamama ve yatamama gibi kaygı bozukluğu belirtileri görüldüğünde tedavi için yönlendirilmelidir.

- KF'li çocuklarda davranış sorunları da önemli bir sorun alanıdır. Yetişkinlerle sık tartışmaya girme, aşırı öfke nöbetleri, başkalarını kızdıracak şekilde davranma, sık kavga etme, başkalarına fiziksel olarak zarar verme, okuldan kaçma gibi yıkıcı davranış bozukluğu belirtileri bulunduğu anda ruh sağlığına merkezlerine başvurmaları önerilmelidir.
- Tedavi uyumsuzluğu KF'li çocuk ve ergenlerde çok yaygın bir sorundur. Özellikle ergenlerde daha fazla görülmektedir. Uyumu arttırmak için öncelikle hasta ve aile ile iyi ilişkiler kurulması ve bilgilendirilmesi, zaman yönetimi ve tedavi planının kolaylaştırılmasını sağlanması, tedaviyle ilgili çocuğun karar verme ve katılımının sağlanması gibi girişimler izleyen hekim tarafından uygulanmalıdır. Bu girişimlerle tedavi uyumunda yol alınamayan hastalar ruhsal hastalık açısından incelenmek üzere ruh sağlığı merkezlerine yönlendirilmelidir.

ERİŞKİNDE KİSTİK FİBROZİS

Uzm.Dr. Berrin Er

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Yoğun Bakım Bilim Dalı

Doç. Dr. Ebru Çelebioğlu

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İmmünoloji ve Alerji Hastalıkları Bilim Dalı

Kistik fibrozisde (KF) erken tanı ve tanı anından itibaren sağlanan uygun bakım ve yeni tedavi olanaklarıyla beklenen ve ortalama yaşam süresi uzamıştır. Gelişmiş ülkelerdeki kayıt sistemleri ve verilerine göre takipteki hastaların yarıdan fazlası artık erişkin yaş grubundadır. Erişkin hasta profili birçok açıdan çocuk hastadan farklılık gösterir. Hastalar erişkin yaşa ulaşmış ve daha bağımsız oldukça ihtiyaçları da değişkenlik göstermektedir.

KF’te erişkin yaşta, vücutta birçok sistem etkilenmekle birlikte en çok problem solunum sisteminde görülmektedir. Alevlenme olarak tarif edilen öksürük, nefes darlığı, balgam miktarında artış, solunum fonksiyonlarında düşüş, ateş, bazen de kilo kaybının eşlik ettiği durum yaş ilerledikçe daha sık görülebilir. Bu durum hastaların daha sık hastaneye yatmasına ve damar yoluyla antibiyotik tedavisi başlanmasına yol açmaktadır. Yaşla birlikte antibiyotiklere direnç kazanmış psödomonas, stafilokok, atipik mikrobakteri, mantar, *Achromobacter*, *Stenotrophomonas* mikroplarına bağlı akciğer enfeksiyonu sıklığı artış göstermektedir. Alevlenme

sıklığını azaltmak için evde kullanmak üzere önerilen nefesle çekilen antibiyotik, balgamı sıvılaştırıp çıkarılmasını kolaylaştıran tedaviler ve fizyoterapi yöntemleri düzenli olarak uygulanmalıdır. Solunum kapasitesini artırmak ve alevlenme sıklığını azaltmak için ilaç tedavileri, düzenli yapılan solunum fizyoterapisi yanında düzenli egzersiz, sigara dumanından uzak durulması ve enfeksiyon kontrol önlemlerine uyulması önerilmektedir. Enfeksiyon bulaşından korunmak için sık el yıkamaya, hastane başvuruları sırasında uygun maske kullanımına, diğer kistik fibrozisli hastalarla yakın temastan kaçınmaya özen gösterilmelidir. Sürekli kullanılan nebülizatör cihazlarının temizliği önerildiği şekilde ve düzenli olarak yapılmalıdır. Kistik fibrozisde solunum sisteminde akciğerlerin yanı sıra sinüsler ve üst solunum yolları da etkilenebilir. Burun içine tuzlu su uygulaması, koyu kıvamlı sekresyonların atılması ve bakterilerin uzaklaştırılmasını kolaylaştırabilir.

Alevlenmeler nedeniyle sık antibiyotik kullanımına bağlı olarak zaman içinde ilaç alerjisi ve ilaçlara bağlı yan etki görülme sıklığı artmaktadır. Bu durumda hastalar alerji klinikleriyle birlikte değerlendirilerek hastanın en uygun antibiyotiği alması sağlanabilmektedir. Sık akciğer enfeksiyonlarına bağlı olarak akciğerlerde kalıcı hasar meydana gelebilir ve bronşektazi olarak adlandırılan solunum yollarındaki genişlemeler akciğerlerde yaygın bir hale gelebilir. Bu durumda hastada kanlı balgam şikayeti görülebilir. Kan tükürme şikayeti ile başvuran hasta, kanama miktarına ve alevlenme varlığına göre hastaneye yatırılarak veya ayaktan tedavi edilir. Antibiyotik tedavisiyle birlikte, kanama miktarı fazlaysa girişimsel radyoloji bölümü yardımıyla kanayan damar saptanmaya ve bu damar saptanabilirse tıkanarak kanama durdurulmaya

çalışılır. Akciğerdeki hasar yaygınlaşırsa, hastalar nefes darlığı şikayetinin artmasına bağlı günlük işlerini yapmakta zorlanabilirler. Bu durumda gün içinde düzenli olarak oksijen tedavisi veya basınçlı oksijen tedavisi (CPAP, BİPAP) başlanması gerekebilir. İlerleyici hastalığa bağlı olarak ilerleyen dönemlerde akciğer nakil ihtiyacı ortaya çıkabilir. Bu dönemde nakil endikasyonu olan hastalar ilgili nakil merkezlerine yönlendirilmelidir. Akciğer nakli bir tedavi seçeneğidir ve her ne kadar yeni akciğerlerde kistik fibrozis hastalığı tekrar ortaya çıkmasa da, nakil sonrası diğer vücut sistemlerinde hastalık devam etmekte ve yeni akciğerleri korumak amacıyla bağışıklığı baskılayıcı ilaçlar kullanılması gerekmektedir.

Erişkin yaşta diyabet (şeker hastalığı) ve kemik erimesi görülme sıklığı artmaktadır. Diyabet ya da kemik erimesi saptanan hastalar endokrinoloji bölümünde de takip edilmeye başlanırlar. Diyabet hastalığının erken tanısı için yılda bir kez şeker yüklemesi testi yapılması önerilmektedir. Hastaların %90'ında pankreasta yeterli sindirim enzimi yapılamamaktadır. Barsaklarda görülen emilim bozukluğu nedeniyle erişkin yaşta da pankreas enzimlerine ve vitamin desteklerine devam edilmesi önem taşımaktadır. Barsaklarda salgıların koyu kıvamlı olmasına bağlı olarak kabızlık görülebilir. Lifli gıdalarla beslenme ve düzenli egzersizle kabızlık önlenir. Pankreas ve karaciğerdeki etkilenmeye bağlı bazı hastalarda siroz gelişebilmektedir. İleri yaşta sindirim sistemi kanserlerinin sıklığında artış olmaktadır.

Adölesan çağ, bireylerde fizyolojik, gelişimsel ve psikososyal değişimlerin olduğu ve kronik hastalıklarda tedavi uyumsuzluğunun

görülebildiği bir dönemdir. Erişkin bireyin kendi hastalığıyla ilgili bilinçlenmesi, kendi hayatıyla ilgili kararları alabilmesi ve sorumluluk kazanması için çocuk göğüs hastalıkları, erişkin göğüs hastalıkları doktorları ve aile birlikte hareket etmelidir. İş ve eğitim gereksinimi nedeniyle şehir değişiklikleri, yeni aile kurma nedeniyle ebeveynlerin hasta ve hastalık üzerinde kontrolü zamanla azalacaktır. Bu nedenle hastaların hayata ayak uydurabilmeleri ve küçük yaştan itibaren sorumluluk kazanabilmeleri için ebeveyn ve doktorlar tarafından uygun yaklaşım sağlanmalıdır. Erişkin yaşta ortaya çıkan komplikasyonların yönetimi ve tedavi uyumunun sağlanabilmesi için bireyin sorumluluk sahibi olması önemlidir. Çocuk kliniğinde sağlanan yakın izlem erişkin kliniklerinde de devam ettirilmelidir. İzlemin kesintisiz olarak devamlılığını sağlamak ve tedavide olası aksamaların önüne geçebilmek için pediatri ve erişkin kliniklerinin birlikte çalışması, sürece hasta birey ve ailenin dahil edilmesi ve planlı bir geçiş süreci sağlanması önemlidir. Geçiş sürecinin yaşanacağından hastanın çok öncesinden bilgisi olması uygun bir yaklaşımdır. Gün içinde ilaç tedavileri ve fizyoterapiye ayrılan zaman, alevlenmeler nedeniyle yapılan sık hastane yatışları ve raporlu geçirilen günler hastaların günlük hayata uyum sağlamalarını güçleştirebilir; iş hayatı ve eğitim sürecinde aksamalara neden olabilir. Bu durum hastaların tedavi uyumunu olumsuz etkilemektedir. Unutulmamalıdır ki; KF’te yaşam süresinin uzatılması ve yaşam kalitesinin artırılmasını sağlayan en önemli faktör önerilen tedavilerin düzenli ve aralıksız olarak uygulanmasıdır. Bu nedenle iş veya özel hayat planlaması yapılırken, gün içinde fizik tedavi ve tıbbi tedavilerin aksatılmamasına, düzenli beslenmeye uygun zaman ayrılmasına çalışılmalıdır.

Erkek hastalarda sperm iletim yollarının gelişmemesine bağlı kısırlık görülebilmektedir. Kadın hastalarda da üreme yollarındaki tıkanmaya bağlı olarak doğurganlık azalabilmektedir. Bu nedenle çocuk sahibi olmayı düşünen hastaların üroloji veya kadın doğum kliniklerine yönlendirilerek üremeye yardımcı yöntemlerle ilgili bilgilendirilmeleri sağlanmalıdır. Hem kadın hem erkek hastaların çocuk sahibi olma sürecinde doğacak çocuğun erken tanısı için genetik bölümüne yönlendirilmeleri gerekmektedir. Gebe olan KF'li kadınların gebelik izlemi boyunca tedavilerinin düzenlenmesi ve takibinin yapılabilmesi için erişkin ekibiyle yakın iletişim içinde olmalıdır.

Erişkin dönem, KF'te hastalığın biraz daha karışık hale geldiği, komplikasyonların ortaya çıkabildiği bir dönemdir. Hayat planlamasının yapılabilmesi, mevcut kronik sorunlar ve yeni ortaya çıkan komplikasyonların yönetimi için erişkin hasta izlemi yapan bir göğüs hastalıkları kliniğinde düzenli olarak takiplere devam etmek oldukça önemlidir.

KİSTİK FİBROZİSTE AKCİĞER NAKLİ

Doç.Dr. Güzin Cinel

Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji
Eğitim Araştırma Hastanesi


Akciğer nakli, hastalıklı bir akciğerin alınıp yerine sağlıklı bir akciğerin konulması ameliyatıdır. Bu genellikle beyin ölümü gerçekleşmiş kadavra vericiden alınan akciğer ile yapılmakta; ancak son yıllarda çok nadir de olsa canlı vericiden de yapılabilmektedir. Akciğer nakli, akciğer dokusunun ya da akciğer damarlarının hastalığına bağlı, hayatı tehdit eden ilerleyici yetersizlik ve akciğerlerinde ileri derecede fonksiyon kaybı olan her bireye uygulanabilir. Her türlü tıbbi tedaviye rağmen ağır akciğer yetmezliği bulguları olan hastalar akciğer nakil merkezlerine yönlendirilmelidir. Uluslararası Kalp ve Akciğer Transplantasyonu Derneği kayıtlarına göre şimdiye dek 2330 çocuk hastaya akciğer nakli, 730 çocuk hastaya kalp-akciğer nakli yapılmıştır. Çocuk akciğer nakillerinin %70'i 10 yaş üzerindeki çocuklara yapılmaktadır ve 5 yaş üstünde yapılan akciğer nakillerin en sık nedeni Kistik fibrozis (KF)'tir. Ayrıca KF, erişkin hastalara yapılan akciğer nakillerinin en sık nedenleri arasında 3. sıradadır.

KF'li, son dönem akciğer hastalığı olan bireylere, daha uzun yaşam süresine sahip olmaları ve daha kaliteli bir yaşam geçirmeleri amacıyla akciğer nakli yapılmaktadır. Ancak akciğer nakli adayları

çok iyi seçilmelidir. Bu, zor bir cerrahi işlemdir. Ameliyat sırasında ve sonrasında birçok sorunla karşılaşma riski vardır. Nakledilen sağlam akciğerin vücut tarafından reddini önlemek için birçok bağışıklık baskılayıcı ilaç kullanılmakta, bunlar da enfeksiyon riskini çok artırmaktadır. Ayrıca kullanılan ilaçların birçok yan etkisi olabilmektedir. Tüm bunlara rağmen de bazen organ reddi önlenememektedir.

Kistik fibrozisli bireylerde akciğer nakli yapılması gerekliliğini gösteren bulgular şunlardır:

KF'li hastada maksimum tıbbi tedaviye rağmen;

1. Solunum testlerinde FEV₁'in %30'un altına düşmesi
2. 6 dakika yürüme mesafesinin 400 metrenin altında olması
3. Hipoksik alevlenme dışında  örneğin hipertansiyon (akciğer damarlarında basınç artışı) gelişmesi
4. KF son dönem akciğer hastalığının diğer klinik bulgularının gelişmesi; örneğin alevlenme sıklığının artması ve alevlenmeler sonrası tam iyileşememe, pnömotoraks, hayatı tehdit eden hemoptizi, non-invaziv ventilasyon gerektiren solunum yetmezliği.

Tablo 1. Kistik fibroziste akciğer nakli kontrendikasyonları (yapılması durumunda sorunlarla karşılaşma riski çok yüksek olan durumlar)


Kesin kontrendikasyonlar (yapılması önerilmeyen durumlar)	Göreceli kontrendikasyonlar (yapılması önerilmeyen durumlar)
<p>Aktif kanser hastalığı</p> <p>Hepatit B veya C enfeksiyonu</p> <p>Ciddi akut hastalık</p> <p>Aktif tüberküloz</p> <p>Ciddi psikiyatrik hastalık</p> <p>Diğer organ disfonksiyonları (Ciddi kalp, böbrek, karaciğer hastalıkları)</p>	<p>Ventilatöre bağımlılık, solunumsal yetmezlik</p> <p>Obesite (Vücut kitle indeksi 25 üzeri)</p> <p>Ağır beslenme bozukluğu (Vücut kitle indeksi 18'in altı olması)</p> <p>HIV (AIDS) an immün yetmezlik virüsü enfeksiyonu</p> <p><i>Burkholderia cenocepacia</i> enfeksiyonu</p> <p>Dirençli tüberküloz dışı mikobakteri enfeksiyonu</p> <p>HLA antijen ile önceden duyarlanma</p> <p>Torasik (göğüs kafesi ile ilgili) cerrahi geçirme</p> <p>Uzun dönem yüksek doz steroid tedavisi</p> <p>Psikososyal zorluklar</p> <p>Ciddi osteoporoz (kemik erimesi) veya kas iskelet hastalığı</p> <p>Diğer organların hafif fonksiyon bozuklukları</p>

KF'li hastalar, asıl hastalıkları nedeniyle nakil sırasında ve sonrasında birçok sorunla karşılaşabilirler:

Kistik Fibrozisli hastalarda sık görülen mikroplar:

- ***P. aeruginosa***: Dirençli olanların da nakil sonrası uzun dönem sağ kalım üzerinde etkisi yoktur. Ameliyata engel değildir.
- **Metisilin hassas ve dirençli *S. aureus* (MSSA, MRSA)**: Nakil sonrası sağ kalım üzerine etki yoktur.
- ***Achromobacter xyloxidans* ve *S. maltophilia***: etkisi bilinmiyor.
- ***B. cepacia* complex**: KF'li hastalarda ve nakil yapılanlarda kötü prognozla ilişkili
 - *B. cenocepacia* (genomovar III), nakil sonrası kayıplarda (mortalite) artış
 - *B. gladioli*, postoperatif komplikasyonlar ve kayıplarda artış
- **Tüberküloz dışı mikobakteriler**: etkisi bilinmiyor.

Gastrointestinal (Sindirim sistemi) komplikasyonları

- **Portal hipertansiyon (karaciğer damarında tansiyon artması)**, karaciğer fonksiyon bozukluğu; karaciğer fonksiyonları normale portal hipertansiyon nakil için kontrendikasyon değildir.
- **Mide bulantısı**: Nakil sonrası sık görülür. Kullanılan ilaçlar -kilidir. (kalsinörin inhibitörleri, mikofenolat mofetil, gansiklovir)
- **Gastroparezi (mide felci)**: Operasyon sonrası dönemde siktir; mide kasılmasını sağlayan sinirin (N.vagus) etkilenmesi nedeniyle gelişir. Zamanla kendiliğinden düzelir. Mide hareketini artırıcı ilaçların (prokinetikler) kullanılması gerekebilir.
- **Gastroösefageal reflü**: KF'li hastalarda ve son dönem akciğer hastalığında siktir. Bronşiolitis obliterans gelişiminde de rol oynar.
- **DİOS (Distal intestinal obstrüksiyon sendromu)**: Dışkıının barsaklarda tıkaçlar oluşturmasıdır.

- **Pankreatik yetmezlik ve barsaklardan emilim bozukluğu** nedeniyle nakil sonrası kullanılan ilaçlar istenen kan seviyelerine ulaşamayabilir.

Kemik Hastalığı:

- Nakil sonrası ilk 3-6 ayda hızlı bir kemik kaybı olur ve osteopeni ve osteoporoz riski artar.
- KF'li hastalarda osteoporoz gelişimi için ek risk faktörleri; malnutrisyon, D vitamini ve kalsiyum emiliminin azalması, hipogonadizm (üreme hormonlarının yetersizliği), kortikosteroid kullanımı, enfeksiyonlar sırasında vücutta artan sitokinlerin kemiği yıkıcı etkileridir.

Diabetes mellitus (DM)


- 30 yaş üzerindeki KF'li hastaların yaklaşık %30'unda KF-ilişkili DM vardır.
- KF olmayan bireylerin, akciğer nakli sonrası ilk 1 yılda %24'ünde, ilk 5 yılda %33'ünde DM gelişebilmektedir.
- Nakil öncesi DM olması nakil sonrası yaşam süresini olumsuz olarak etkiler.
- Nakil sonrası DM gelişiminin ise sağ kalım üzerine etkisi yoktur.
- Nakil öncesi ve sonrası dönemde DM tedavisi çok etkin bir şekilde yapılmalıdır.

Sinüs hastalığı

- Nakil için kontrendikasyon değildir.
- Kronik enfekte sinüslerdeki mikroorganizmalar, nakil sonrası bağımsızlığı baskılanmış hastalarda akciğer enfeksiyonlarına ve kronik doku reddine neden olabilir.

- Bazı nakil programlarında nakil öncesi cerrahi ve antibiyotikle nazal yıkama yapılmaktadır.

Çocuklarda akciğer nakli sonrası beklenen ortalama yaşam süresi 5,5 yıldır. Akciğer nakli sonrası 1 yıllık sağ kalım oranı %78, 3 yıllık sağ kalım oranı %63, 5 yıllık sağ kalım oranı %53'tür. KF nedeniyle nakil yapılan bireylerin, genellikle daha genç olmaları ve yaşlı hastalarda görülen diğer birçok ek hastalığı taşımamaları nedeniyle hayatta kalma oranları diğer nedenlerle nakil yapılan erişkin hastalara göre daha yüksektir..

Akciğer nakli sonrası kayıplar; ilk ayda teknik problemler, doku reddi, sitomegalovirüs enfeksiyonları; ilk yıldan sonra ise, kronik red veya bronşiyolitisi obliterans sendromu ve sitomegalovirüs dışındaki enfeksiyonlar nedenleriyle olmaktadır 

Akciğer nakline nasıl karar veriliyor?

- Akciğer nakli yapılan merkeze yönlendirildiğinizde tıbbi durumunuzla ilgili ön görüşme yapılır.
- Akciğer Organ Nakli Koordinasyon Ekibi, hastalığınızla ilgili daha önceden yapılan tüm laboratuvar tahlilleri, görüntüleme filmleri gibi yapılan tüm tetkikleri inceler.
- Gerekli tüm tetkikler ve muayeneler yapıp ameliyatın uygun olup olmadığına Transplantasyon Konseyi karar verir.
- Konsey kararı ile nakil merkezinin organ bekleme listesine ve Ulusal Organ Bekleme listesine kaydınız yapılır.
- Hastalığınız ve tıbbi durumunuz bekleme listesine girmenize uygun ise; organ nakli ekibinde bulunan görevliler tarafından eğitime alınırsınız ve size özel Fizik Tedavi Rehabilitasyon, diyet listesi gibi bir program hazırlanır.

Türkiye’de aktif akciğer nakli yapan merkezler aşağıda belirtilmiştir;

Türkiye Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara
Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
İstanbul

Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Bu merkezler yıllar içinde değişiklik gösterebilir.

KİSTİK FİBROZİS YENİDOĞAN TARAMA PROGRAMI

 **U. Dr. Nagehan Emiraliođlu**

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakóltesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Yenidođan tarama programlarının amacı, ciddi sađlık problemi olan bebeklerin erken tanısının konulması ve tedavisinin başlanmasıdır. Hastalıkların erken tanısının konulması ile yaşamı tehdit eden sorunların önüne geçilmesi sađlanabilir. Ülkemizde 1987 yılından beri fenilketonüri, 2006 yılından beri hipotiroidi, 2009 yılından beri biotinidaz eksikliđi tarama programı uygulanmaktadır. Őu anda kistik fibrozis tarama programı Avrupa'da ve Amerika'da bazı ölkelerde, Avusturalya'da uygulanmaktadır. Ülkemizde KF hastalıđı için yenidođan tarama programı 1 Ocak 2015 tarihinde başlamıŐtır.

Kistik fibrozis hastaları yenidođan döneminde klinik bulgu veremeyebilir. Yenidođan taramaları, kistik fibrozis hastalarının hastalık ortaya çıkmadan tanınmalarına ve erken dönemde tedavilerinin başlanmasına katkıda bulunabilir. Yenidođan tarama testi, bebek dođduktan sonraki ilk 48-72. saatte yapılmaktadır. Gutri kađıdına birkaç damla kan alınarak test yapılır ve 7-14 günde test tekrarlanır.

Kistik fibrozis hastalıđında, pankreas kanallarının tıkanması,

pankreas enzimlerinin kana karışmasına; bu durum da serum immünreaktif tripsinojen (IRT) düzeyinin artışına neden olur. Kistik fibrozis yenidoğan tarama testi, topuk kanında IRT analizine dayanır. Ancak sağlıklı yenidoğanlarda da IRT düzeyleri yüksek olabilir. Sağlıklı bebeklerde bu değer birkaç haftada normale dönerken, kistik fibrozisli bebeklerde yükseklik devam eder. Doğumdan sonra 2. günden sonra alınan topuk kanında yüksek IRT değerleri saptanan bebeklerde, 7-14 gün sonra ikinci bir topuk kanından yeniden IRT testi yapılır; devam eden IRT yüksekliği olan bebekler ter testi yapılan bir merkeze sevk edilirler. Kesin tanı ter testi ile konulur. Ter testinde klor ölçen sistemlerde 30 mEq/L altındaki değerler negatif, 30-60 mEq/L arası değerler şüpheli, 60mEq/L üzeri değerler pozitif kabul edilir. Bazı ter testi aletleri direkt klor ölçmez, klor ile beraber diğer tuzların ölçüldüğü bu yöntemin adı “konduktivite” olarak bilinir. Bu yöntemde 50 mmol/L altındaki değerler negatif, 50-90 mmol/L arası değerler sınırda ve 90 mmol/L üzeri pozitif kabul edilir. O nedenle testin hangi yöntem ile yapıldığının belirtilmesi çok önemlidir. Yüksek ve sınırda ter testi değeri olan bebeklerin bir KF merkezine yönlendirilmeleri gerekir. Bu aşamalarda genetik inceleme dahil birçok ek tetkikler yapılabilir.

Bazı yenidoğan tarama programları, ikinci defa IRT bakılması yerine, mutasyon analizini kullanmaktadır (IRT/DNA). Ülkemizde KF’li hastaların taşıdığı mutasyonlar küçük gruplar halinde dağınık olduğu için, yenidoğan taramalarında mutasyon bakılması için uygun değildir. Son yıllarda geliştirilen bir diğer yöntemde

ise IRT ile birlikte yine pankreas bezinin aktivitesini gösteren bir proteine bakılmaktadır (PAP).

Yenidoğan tarama testi pozitif olan bebeklerin terde klor değerleri yüksekse ya da KFTR geninde hastalığa neden olan 2 mutasyon saptanırsa KF tanısı alırlar. Ancak terde klor seviyeleri her zaman tanısal aralıkta olmayabilir ve her KFTR mutasyonu KF'ye neden olmayabilir. Terde klor değeri yüksek olmayan veya KF'ye neden olan iki mutasyonu bulunmayan, hastalığa ait şikayeti olmayan, KF tanısı tam olarak dışlanamayan hastaları tanımlamak için “KFTR-ilişkili Metabolik Sendrom (CRMS)” veya “Kistik Fibrozis Kesin Olmayan Tanı (KFKOT)” terimi kullanılmaktadır. Bu tanımlama, bebeğin KF olduğu anlamına gelmez. İlk ter testi ara değerde çıkan, hastalık bulguları olmayan olmayan bebeklere 2 aylık olduklarında ter testinin tekrarlanması önerilir. Terde klor konsantrasyonları ara değerde seyretmeye devam eden bebeklere geniş kapsamlı KFTR DNA analizi (genetik dizilime) yapılmalı ve bir KF uzmanı tarafından değerlendirilmelidir. Bu bebeklere ortalama 6 aylık olduklarında üçüncü bir ter testi yapılmalıdır; CRMS-KFKOT tanısı alan bebekler yakın izlenmelidir. Çünkü bu bebeklerde KF bulgularının gelişme riski yüksektir.

Yenidoğan tarama programlarını kullanan ülkelerde, ileri yaşta KF tanısı alan hastaların sayısı azalmıştır. Çalışmalar, tarama programları ile erken dönemde tanı alan bebeklerin, tedaviye erken başlanması sonucu daha ileri dönemde hastalık bulguları ile tanı alan bebeklere göre daha iyi beslenme durumuna ve daha iyi akciğer fonksiyonlarına sahip olduklarını göstermiştir.

KF yenidoğan tarama programının amacı, erken tanı ve tedavi ile hastalığa bağlı komplikasyonları önlemek ve hastaların yaşam süresini uzatmaktır.

Ülkemizde 1 Ocak 2015 tarihinde başlayan KF hastalığı için yenidoğan tarama programında IRT/IRT yöntemi kullanılmaktadır.

