KİSTİK FİBROZİSLİ BİREY VE AİLE EĞİTİM KİTABI

Editör
Prof. Dr. Ebru Yalçın
Prof. Dr. Uğur Özçelik

ISBN
978-625-00-2144-6
2024 İstanbul

1.Baskı

Baskı: Martı Ofset
Adres: Martı Ofset. Yakuplu Mah. 194. Sk.
No:1/457 Beylikdüzü / İstanbul
Tel: 0212 565 21 12
Martı Ofset Sertifika No: 41926

“Nutricia firmasına koşulsuz destekleri için teşekkür ederiz.”

ÖNSÖZ

Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Derneği'nin kuruluşunun 20. yılına karşılık gelen 2015 yılında ilk kez hazırladığı "Kistik Fibrozis Aile Eğitim Kitabı"nın güncellenmiş içerikler ve eklenmiş yeni konulardan oluşan 2024 yılına ait yeni baskısını sizler ile paylaşmaktan büyük mutluluk duyuyoruz. Bu kitap, derneğin ana amaçlarından biri olan "kistik fibrozisli bireylere ve ailelerine her konuda destek olmak" fikrine hizmet etmektedir.

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

Editörler

Prof. Dr. Ebru Yalçın

Prof. Dr. Uğur Özçelik

Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Derneği
Dernek Yönetim Kurulu

Prof. Dr. Uğur Özçelik

Prof. Dr. Ebru Yalçın

Prof. Dr. Güzin Cinel

Prof. Dr. Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu

Doç. Dr. Nagehan Emiralioğlu Ordukaya

İçindekiler

- Kistik Fibrozis Nedir..... 2
  Uğur Özçelik
- Kistik Fibroziste solunum sistemi etkilenmesi ve tedavisi.....6
  Uğur Özçelik
- İnhalasyon tedavisi uygulamaları ve inhalasyonda önemli noktalar.....11
  Sadıka Avcı
- Kistik fibroziste solunum fizyoterapisi ve rehabilitasyon.....18
  Kübra Kılıç, Naciye Vardar Yağlı, Melda Sağlam, Ebru Çalık Kütükçü, Deniz İnal İnce
- Kistik fibroziste mikroplardan korunma yolları.....41
  Meltem Yıldız Kayaoğlu, Deniz Doğru
- Kistik fibrozis hastalığında sindirim sistemi ve karaciğer..... 46
  Ersin Gümüş
- Kistik fibrozisli bireyin beslenmesinde pratik noktalar.....52
  Damla Kalkan, Gülden Köksal
- Kistik fibrozis ve endokrin sistem.....60
  Alev Özön
- Kistik fibroziste yeni tedaviler..... 68
  Ebru Yalçın
- Kistik fibroziste akciğer nakli.....73
  Güzin Cinel, Işıl Bilgiç
- Kistik fibrozisli hastanın erişkin hastanesine geçiş programı.....78
  Birce Sunman, Deniz Doğru Ersöz
- Erişkinde kistik fibrozis.....82
  Oğuz Karcıoğlu, Ebru Damadoğlu
- Kistik fibrozisin psikososyal yönü.....87
  Sinem Akgül, Zeynep Tüzün
- Ulusal kistik fibrozis kayıt sistemi.....91
  Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu
- Kistik fibrozis yenidoğan tarama programı.....93
  Nagehan Emiralioğlu Ordukaya
- Kistik fibrozis hastalığında çocuk ve aile için sosyal haklar.....95
  Elif Ezgi Arslan Şahbaz, Ali Çiftçi

KİSTİK FİBROZİS NEDİR?

Prof. Dr. Uğur Özçelik
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

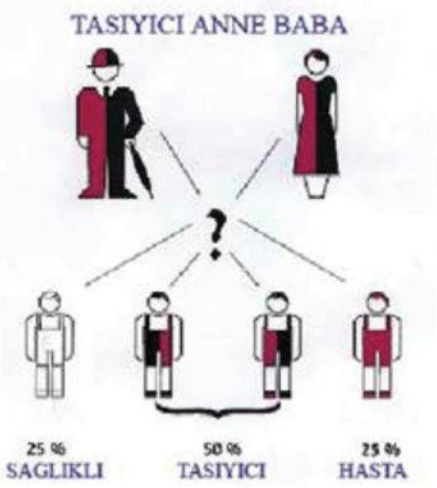
Kistik fibrozis (KF) kalıtsal (ailevi geçiş gösteren) bir hastalıktır. KF, beyaz ırkın hastalığı olarak bilinir ve en sık Kuzey Avrupa, kuzey Amerika'da görülür. Hastalık sıklığı beyaz ırkta 1/2500-3000 doğumda birdir. KF anne karnında, bebeğin oluşumunda, anne ve babadan gelen, bu hastalığa neden olan 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). Anne ve babada kromozom çiftinin diğer yanındaki bu hastalığı ilgilendiren gen normal olduğu için, 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. Taşıyıcı anne ve babadan doğacak her bir çocuğun durumu.

KF'e neden olan gende 2000'den fazla mutasyon (gendeki değişiklik) 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 bebeği çevreleyen zarlardan (koryon villus örneklemesi) ya da 16-17. haftalarda bebeği çevreleyen sıvıdan örnek alınarak (amniyosentez) doğumdan önce tanı konabilir. Bu işlemin anneye ve bebeğe zararı ihmal edilebilecek kadar azdır. Bebeğin hasta olduğu 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 akciğerler, 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 ılgılı 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 kolundan ter toplanır. Hasta bireylerde terde tuz oranının yüksekliği saptanır (Şekil 2). Bu test hastanın canını yakmaz.

Şekil 2. Ter testi ölçümü.

Tanı alan hastalardan kan alınarak hastalığa ait genetik değişiklik tespit edilebilir.

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 sistemler ile 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. Mutasyona özgü modülatör tedaviler bu tedavilerin en başında yer almaktadır.

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 yeterli beslenmesinin sağlanması da çok önemlidir. Bu nedenle tedavide amaç, akciğerler 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 SİSTEMİNİN 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 etkendir. KF'li bireylerde üst solunum sistemine ait bulgularda sıktır ve %30'unda burun etleri (nazal polip) ve %90'ından 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 sonrasından başlayarak, tekrarlayan, kronik akciğer enfeksiyonları gelişir. KF'li bireylerin akciğerlerinde erken yaşlarda en sık stafilokok (*Staphylococcus aures*) 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 atakları nedeniyle (akut solunum yolu enfeksiyonu atağı) doktora başvurmak zorunda kalırlar. Solunum yolu enfeksiyonları ataklarının 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 ay da 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 değerlerine, 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 taşır 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, solunum yollarında bu mikrop için kronik kolonizasyon vardır. Yani mikrop solunum yollarına artık yerleşmiştir. Bu durumda KF'li bireylerin şikayetlerini azaltmak, solunum yollarındaki mikropların sayısını azaltmak ve verdikleri hasarı azaltmak için en sık inhalasyon yolu ile (solunum yollarına antibiyotiklerin nebülizatör 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 yeni antibiyotikler vardır.

İnhalasyon yolu ile kullanılan antibiyotikler ile ilgili ayrıntılı bilgiye kitabın "inhalasyon tedavisi uygulamaları ve inhalasyon önemli noktalar" isimli bölümünden ulaşabilirsiniz.

Balgamın kolay çıkarılmasını sağlayan tedaviler

Koyu yapışkan balgamı çıkartmak için yardımcı olan ilaçlardan Dornaz alfa balgamı daha da koyulaştıran, enfeksiyon neden 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 sağlar. Hipertonik salin (%6-7 konsantrasyonda) nebulizatör ile uygulaması veya bir çeşit şeker olan mannitolün ölçülü doz inhaler olarak solunum yoluyla alınması sonucu, bu maddeler solunum yollarına suyu çeker ve sulanan balgam da kolay çıkabilir hale gelir. Bu ilaçların uygulaması ile ilgili ayrıntılı bilgiye kitabın "inhalasyon 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 koymalıdırlar. 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. Balgam çıktıktan sonra ise solunum yolu ile verilen antibiyotikler uygulanır. 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 uygulamaları ve rehabilitasyon" bölümünden ulaşabilirsiniz.

Mutasyona özgü modülatör tedaviler

Bu tedaviler hastalığın temel mekanizması olan klor kanalının görevini yapmasını sağlamaya yönelik geliştirilmiştir. Bazı mutasyonlarda tek başına etkili olan sadece klor kanalının açık kalmasını sağlayan “potansiyatör” tedavilerin (İvacaftor) yanısıra, bozuk proteinin yok edilmeyip hücre yüzeyine yerleşmesini sağlayan “korrektör” ilaçların, potansiyatörler ile birlikte kullanılması ile uygulanan tedaviler vardır (Orkambi, Symdeko, Trikafta). Bu ilaçların özellikle etkin olduğu mutasyonlar vardır. Bu mutasyonları taşıyan hastalarda öncelikle solunum sistemi olmak üzere, hastaların genel durumları üzerine çok olumlu etkileri gözlenmiştir. KF tedavisinde yeni bir çığır açmışlardır. Bu tedaviler ile ilgili ayrıntılı bilgileri “Kistik fibroziste yeni tedaviler” bölümünde bulabilirsiniz.

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 enfeksiyon sıklığını azaltır. KF’li hastalar, soğuk algınlığı ve üst solunum yolu enfeksiyonu olan kişilerden, hapşıran 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 mikroplardan korunma yolları" bölümünden ulaşabilirsiniz.

Solunum yetmezliği tedavisi

KF'li bireylerin enfeksiyon atakları sırasında "akut solunum yetmezliği" gelişebilir. Bu dönemde eğer oksijen düşmüşse genellikle maske veya burun kanülü ile oksijen verilmesi yeterlidir. Çoğunlukla oksijen ihtiyacı enfeksiyon bulgularının gerilemesi, akciğerlerin daha iyi havalanması ile düzelir. Bazen ağır enfeksiyonlarda daha ileri solunum desteği gerekebilir. 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 hastalara 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

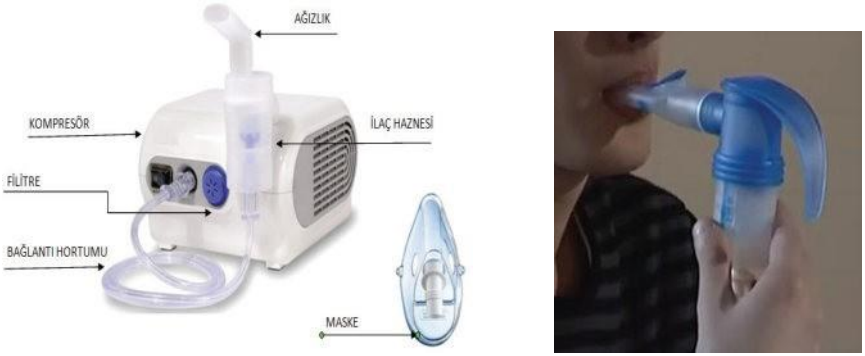
Kistik fibrozis (KF) hastalarında ilaç parçacıklarının solunum yollarına alınmasına inhalasyon denir ve bu tedaviler sıklıkla kullanılır.

İnhalasyon tedavisi üç şekilde uygulanabilir;

A. Nebulizatör ile
B. Ölçülü doz inhaler (Sprey) ile
C. Kuru doz inhaler formunda

Nebülizasyon Tedavileri

Sıvı durumdaki ilacın, nebülizatör aracılığı ile buharlaştırılarak solunum yollarına verilmesi işlemine nebülizasyon denir (Şekil 1).



Şekil 1. Nebülizatörü oluşturan parçalar ve kullanım şekli.

A. Nebülizatör (Jet nebülizatör)

Kompresör, bağlantı tüpü, ilaç haznesi, maske veya ağızlıktan oluşur.

Hava kompresörü ya da oksijen tüpü aracılığı ile sıvı haldeki ilacı çok küçük partiküller haline getirip bir maske ya da ağızlık yardımı ile kısa bir sürede solunum yollarına ulaşmasını sağlayan cihazlardır. KF'de inhalasyon yolu ile verilecek Dornaz alfa, inhale antibiyotikler gibi ilaçların jet nebülizatör ile verilmesi istenir.

İdeal nebülizatörün özellikleri

- Yüksek ilaç çıkışı olmalıdır (4-8 litre/dakika).
- Kompresör basıncı 2,5-3 bar arasında olmalıdır.
- Nebülizasyon zamanı kısa olmalıdır (10-15 dakika).
- Solunabilir partikül oranı 5 mikrondan küçük olmalıdır.
- Kullanılacak ilaca uygun olmalıdır.
- Kolay birleştirilebilir, kolay temizlenebilir olmalıdır.
- Küçük ve kolay taşınabilir olmalıdır.

İnhalasyon tedavisinde dikkat edilecek noktalar

- İlaç vücut ısısına yakın sıcaklıkta olmalıdır (Buzdolabında saklanan ilaçlar kullanılmadan önce oda ısısında bekletilmelidir).
- Nebülizatör haznesine konulan ilaç miktarı 2-5 mililitre arasında olmalıdır.
- İlaçlar nebülizatörün ucuna takılan maske veya (çocuk uyum sağlayabiliyorsa ve 6 yaş üzerinde ise) ağızlık ile verilir.
- İlaç uygulaması oturur pozisyonda veya çocuklar kucakta iken verilir. Çocuk uyuyor ise başı yükseltilerek ilaç tedavisi yapılabilir.
- Kullanılacak maske çocuğun yaşına uygun olmalıdır ve yüze tam oturtulmalıdır.
- Ağızdan, normal hızda, nefes alınıp verilmelidir, derin ve hızlı nefes alıp vermeye gerek yoktur.
- İlaçlar aç karına veya yemekten 2 saat sonra verilmelidir.
- Uygulama sırasında ilaçlar birbirine karıştırılmamalıdır.
- Her hasta, her işlem için ayrı ilaç haznesi kullanmalıdır.
- KF kardeşlerin nebülizatörleri ve nebülizatör parçaları ayrı olmalıdır. Çocukların her biri kendi nebülizatörünü kullanmalıdırlar.
- Nebülizatör ile uygulanacak ilaçlar, havalandırmanın iyi olduğu bir yerde mümkünse ayrı bir odada yapılıp, işlemden sonra oda iyice havalandırılmalıdır.
- Nebülizatör filtresi kirlendiği zaman yenisi ile değiştirilmelidir.
- Ağızlık, maske her üç ayda bir değiştirilmelidir.
- Dört yaşa kadar yüz maskeli ara cihazlar kullanılırken, dört yaş sonrası ağız parçalı ara cihazların kullanılması önerilmelidir.

Birden fazla ilaç kullanan hastalarda ilaçları verme sırası

1-Bronkodilatör

2-Hipertonik salin veya mannitol

3-Fizyoterapi

4-Dornaz alfa

5-Fizyoterapi

6-İnhale antibiyotik şeklinde olmalıdır.

Nebülizatörün temizlik ve dezenfeksiyonu

Tedavinin etkin olması ve nebülizatör haznesinde bakteri oluşmaması ve haznenin çabuk bozulmaması için nebulizatör parçalarının temizliği çok önemlidir. Uygun temizlik ve dezenfeksiyon yapılmadığında solunum yolunda bakteriyel kolonizasyona ve istenmeyen enfeksiyonlara neden olunur. Bunları önlemek için her kullanım sonrası devrelerin temizliği yapılmalıdır. Temizlik öncesi eller yıkanır. Cihazın tüm nebülizatör parçaları, maske veya ağızlık, ilaç haznesi ve bağlantı hortumu birbirinden ayrılır, parçalar çeşme suyu ile yıkanarak ilaç artıkları temizlenir. Uygun bir kabın içerisine kaynar su dökülür. İçine sıvı sabun dökülüp köpürtülür. Nebülizatör parçaları köpüklü suda yıkanır. Tüm parçalar bol su ile durulanır. Bir peçete üzerine konularak kendiliğinden kurumaya bırakılır. Herhangi bir bez ya da kâğıtla kurulanmaz. Kuruduktan sonra parçalar kutusuna kaldırılır.

Bağlantı hortumu su ile yıkanmaz. Set kompresöre bağlanarak nebülizatör çalıştırılır hava ile içerisindeki nem kurutulur, uçları su ile silinerek temizlenmiş olur.

Kistik fibroziste inhalasyon yolu ile kullanılan ilaçlar

Dornaz alfa (Pulmozyme®)

ETKEN MADDE	UYGULAMA YOLU	GÜNLÜK DOZ	UYGUN CİHAZ TÜRÜ
Dornaz alfa	Nebül	1x2,5cc	Jet nebulizatör

KF' de hava yollarında tıkanıklığa ve enfeksiyonlara neden olan koyu balgamları parçalamak amacı ile kullanılır. Berrak renksiz bir solüsyondur. Buzdolabının kapağında ambalajında saklanır. Günde bir kez jet nebülizatör ile verilir. Başka ilaç ile karıştırılmaz. İnhalasyondan 30 dk sonra mutlaka solunum yolu fizyoterapisi uygulanarak balgamların atılması sağlanmalıdır.

Yan etkileri: Ses kısıklığı, boğaz ağrısı, öksürük, balgamda kan görülmesi.

Hipertonik salin (Hyaneb®)

ETKEN MADDE	UYGULAMA YOLU	GÜNLÜK DOZ	UYGUN CİHAZ TÜRÜ
Hipertonik salin	Nebül	2x5cc	Jet nebulizatör

Solunum yollarına jet nebülizatör yardımı ile sabah ve akşam günde iki kez uygulanır. Nebül şeklindedir. Uygulamadan önce bronkodilatör verilmelidir. Balgamı sulandırarak solunum yollarından kolay atılmasını sağlar. Oda sıcaklığında ambalajında saklanır. İlaç bitiminden sonra solunum yolu fizyoterapi yöntemleri uygulanmalıdır

Yan etkileri: Öksürük, solunum sıkıntısı, kusma.

Tobramisin (Tobi®)

ETKEN MADDE	UYGULAMA YOLU	GÜNLÜK DOZ	UYGUN CİHAZ TÜRÜ
Tobramisin	Nebül	2x1	Jet nebulizatör e-flow

KF'li hastalarda akciğerlere yerleşen *Pseudomonas aeruginosa* isimli bakterinin yok edilmesi ya da kolonize olduysa azaltılarak enfeksiyonların önlenip, solunum fonksiyon testlerinin düzeltilmesi amacı ile kullanılır. Fizyoterapiden sonra uygulanması tercih edilir. Buzdolabında

ambalajında saklanır. Öncesinda bronkodilatör verilmesine gerek yoktur. Direnç gelişimini önlemek için 28 gün kullanılır, 28 gün ara verilir. Sabah ve akşam günde iki kez uygulanır.

Yan etkileri: Ses kısıklığı, öksürük, kanlı balgam.

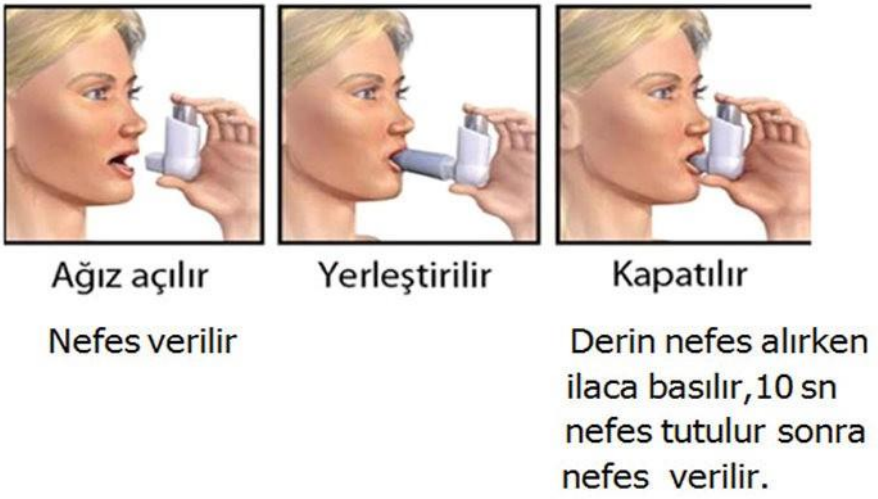
Kolistin (Colomycin®)

ETKEN MADDE	UYGULAMA YOLU	GÜNLÜK DOZ	UYGUN CİHAZ TÜRÜ
Kolistin	Flakon sulandırılır İnhaler verilir	2x1	Jet nebulizatör e-flow

Kolistin de *Pseudomonas aeruginosa*'ya karşı etkinliği olan bir antibiyotiktir. Tedavi öncesinde bronkodilatör verilir. Dozu yaşa göre değişir. İlk dozun hastanede verilmesi önerilir. İlaç flakon şeklindedir. Flakon serum fizyolojik ile sulandırılır. Doktorunuzun belirlediği dozda çekilerek kullanılır. Sulandırılıp kalan doz ağzı kapatılarak buzdolabında bir gün saklanabilir ve diğer doz için kullanılabilir. Fizyoterapi sonrası uygulanması tercih edilir. Sabah ve akşam günde iki kez uygulanır.

Yan etkileri: Öksürük, solunum sıkıntısı, nefes darlığı, kanlı balgam

B. Ölçülü doz inhaler (Sprey)



Bu ilaçlar sprey tüpü şeklindedir. Bu ilaçları etkin şekilde verebilmek için büyük hacimli (volümatik) veya küçük hacimli maskeli veya maskesiz aracı cihaz (aerochamber) kullanımı ilaç

alımını kolaylaştırır. Yetişkinlerde direk olarak ara bağlantı gerekmeden kullanılabilir. Özellikle beş yaşından küçük çocuklarda maskeli aracı cihaz kullanılır. Çocuğun yaşına uygun maske boyu tercih edilmelidir.

ETKEN MADDE	UYGULAMA YOLU	GÜNLÜK DOZ
İnhaler mannitol	Kuru toz inhaler kapsül	2x10 kapsül

İlaç sallandıktan sonra aracı cihaza dik bir şekilde takılır ve maske çocuğun ağız ve burnunu tam kapatacak şekilde yerleştirilir. İlaç bir kez püskürtüldükten sonra 3-5 derin nefes sayılır.

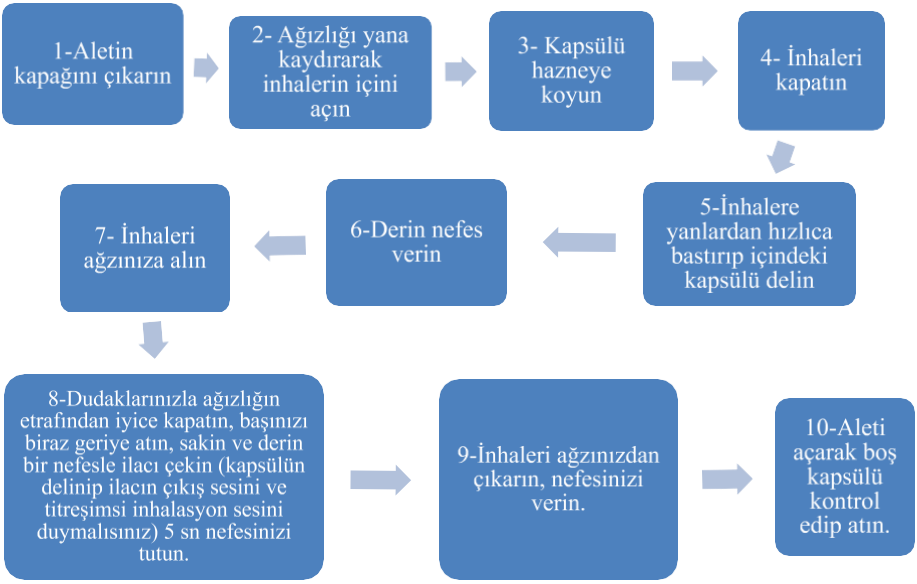
Eğer birden fazla doz ilaç verilecek ise aynı işlem tekrarlanır. Aracı cihazlar haftada bir kez yıkanarak temizlenir. Yıkanarak temizlenen cihazlar kendiliğinden kurumaya bırakılır. Ölçülü doz inhaler ilaçların uygulama basamakları şöyledir;

C. Kuru toz inhaler ilaçlar

Aracı cihaz gerektirmez. Taşınması kolaydır. Kuru toz ilaç şeklindedir. İyi bir eforla ilacın cihazdan çekilmesi gerekir. Bu nedenle ilacın etkinliği tamamen hastanın performansına bağlıdır. Bu ilaçlar turbuhaler, diskhaler, diskus ve aerolizer kapsül şeklinde olabilirler. Akciğerlerde depolanması için önce dışarı nefes verip sonra derin bir nefesi çekmek önemlidir. Kapsül şeklinde ilaç cihaza yerleştirildikten sonra delinerek derin nefesle akciğerlere çekilir veya sadece derin nefes alınarak akciğerlere çekilir.

İnhaler mannitol (Bronchitol®)

Uygulandıktan sonra şeker parçacıkları su çekerek, hastaların solunum yollarındaki koyu balgamların sulanmasını sağlar ve atılmasına yardımcı olur. Kutunun içinde kapsüller şeklinde ilaç ve inhaler cihazı bulunur. İnhaler cihaza yerleştirilen kapsüller derin nefes ile solunum yollarına gönderilir. Solunum yollarında bronkokonstruksiyona neden olabileceği için önce ilacın bu yönden etkisinin değerlendirildiği bir ilk test (BIDA) hastanede uygulanır. Testten geçen hasta ilacı kullanmaya devam eder. Kullanım öncesi bronkodilatör uygulanmalıdır. Oda sıcaklığında ambalajında saklanır. Yan etkileri: Solunum yolu mukozasında irritasyon, bronkospazm, hırıltılı solunum, öksürüktür. Bronchitol kullanımının basamakları şöyledir:



KİSTİK FİBROZİSTE SOLUNUM FİZYOTERAPİSİ UYGULAMALARI ve REHABİLİTASYON

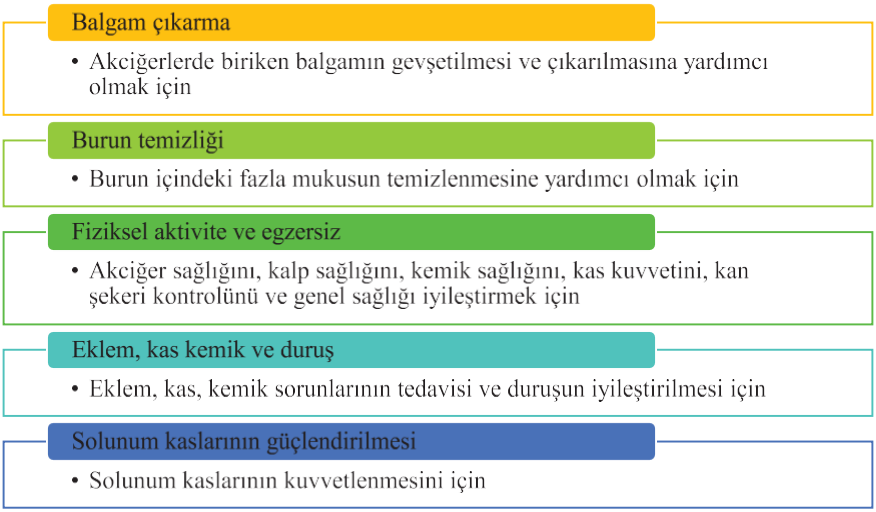
Uzm. Fzt. Kübra Kılıç[1,2]
Prof. Dr. Naciye Vardar Yağlı[2]
Prof. Dr. Melda Sağlam[2]
Prof. Dr. Ebru Çalık Kütükçü[2]
Prof. Dr. Deniz İnal İnce[2]

[1]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

[2]Hacettepe Üniversitesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi, Kalp ve Solunum Fizyoterapisi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı

Kistik Fibrozis ve Fizyoterapi ve Rehabilitasyon

Kistik Fibrozis (KF)'de fizyoterapi ve rehabilitasyon, hastalığın belirtilerini ve istenmeyen etkilerini azaltmaya yardımcı olmak için birbirinden farklı tedavi bileşenlerini içerir (Şekil 1).



Şekil 1. Fizyoterapi ve rehabilitasyon bileşenleri

Kistik fibrozisde fizyoterapi ve rehabilitasyon yaklaşımlarına ne zaman başlanmalıdır?

Fizyoterapi ve rehabilitasyon KF'de tedavinin temel bileşenlerinden biri olup tanıdan itibaren uygulanması gereklidir.

Balgam çıkarma yaklaşımları

Havayollarındaki balgamın temizlenmesi için, "havayolu temizleme teknikleri" kullanılır. Tekniklerin hangisinin hasta için uygun olduğunu belirleyen pek çok faktör vardır. Bunlar

hastanın tercihi, fizyoterapistin uzmanlığı ve deneyimi, hastalık şiddeti, yaş ve maliyet gibi pek çok faktörden etkilenebilir.

Kistik fibroziste havayolu temizliği neden önemlidir?

KF'li bireylerin akciğerlerinde balgam (mukus) normalden daha kalın ve yapışkandır. Bu durum kalın ve yapışkan balgamın temizlenmesini zorlaştırır ve balgam içinde bakteri yerleşimini kolaylaştırır. Bakteri balgam içinde gelişir ve enfeksiyona neden olur. Enfeksiyon balgamın daha yapışkan ve kıvamlı olmasına neden olarak bir kısır döngüyü oluşturabilir. Tüm bunlar akciğerlerin iyi çalışmasını engelleyebilir ve akciğer hasarına yol açabilir. Sonuçta tekrarlı enfeksiyonlar akciğerde hasarlanmaya neden olabilir. Akciğerler herhangi bir hasarı onaramaz, bu nedenle hasarın oluşmasını önlemeye çalışmak daha iyidir. Bundan dolayı yapışkan balgamların temizlenmesi gerekmektedir.

Ne kadar sıklıkta ve nasıl bir düzende balgam temizliği yapılmalıdır?

Havayolu temizleme tekniklerinin hangi sıklıkta, günde kaç kez ve nasıl uygulanacağı fizyoterapistin yaptığı değerlendirmelere göre bireysel olarak planlanır. Fizyoterapist her görüşmede balgam temizliği için ne yapacağınızı ve kadar yapamayacağınızı belirlemede size yardımcı olacaktır.

Akciğer hasarını önlemeye yardımcı olmak için, enfeksiyon belirtileri gösterir göstermez havayolu temizliği tekniklerini uygulamak hayati öneme sahiptir. Enfeksiyon olmasa bile akciğerleri sağlıklı tutmak için günlük havayolu temizliğinin sağlanması önemlidir.

Havayolu temizleme tekniklerinin genellikle günde iki kez yapılması önerilir. Çocuklarda ve erişkinlerde uyanır uyanmaz kahvaltıdan önce yapılması önemlidir. İkinci kez uygulamanın, okuldan eve gelindiğinde veya yatmadan önce olması uykuyu olumlu etkiler. Enfeksiyon varlığında bu sıklığın artması gerekebilir. Havayolu temizleme teknikleri uygulamaları yemeklerden önce veya yemeklerden en az 2 saat sonra yapılmalıdır. Çocuklar genellikle bu uygulamalar sırasında sıkılırlar ve uygulamadan kaçınmak için birçok yol denerler. Havayolu temizleme tekniklerinin, bireylerin günlük hayatının bir parçası haline gelmesi önemlidir ve oyunlar eklenerek bu durum çocuklar için eğlenceli bir hale getirilebilir. Seansları siz ve çocuğunuz için olabildiğince eğlenceli hale getirmek için müziğin faydalı etkisinden yararlanabilirsiniz veya şarkı söyleyebilirsiniz.

Modülatör ilaçları kullanırken balgam temizleme tekniklerini uygulamam gerekir mi?

Bazı KF'li hastalar "kistik fibrozis transmembran iletkenlik düzenleyici" (KFTR) kanalın iyileştirilmesine yönelik modülatör ilaçları kullanabilirler. Bu ilaçlar balgamın temizlenmesine yardımcı olsa da KF ekibiniz size balgam temizleme tekniklerini uygulamanızı önerebilir. Fizyoterapistiniz akciğerlerinizi temiz ve sağlıklı tutmak için balgam temizleme tekniklerini her gün veya kendinizi iyi hissetmediğiniz zamanlarda yapmanız gerektiğini düşünebilir. Özellikle modülatör ilaçları yeni kullanmaya başladıysanız, balgam temizleme tekniklerini ne kadar uygulamanız gerektiğini bilmek için fizyoterapistinizle konuşmalısınız.

Modülatör ilaçlar KF tedavisi için oldukça yenidir. Bazı araştırmalar yapışkan balgam miktarını azaltmaya yardımcı olduklarını ve balgamın temizlenmesini kolaylaştırdıklarını göstermektedir. Bu ilaçlar, solunum yollarınızı açık tutmaya ve karşılaşabileceğiniz enfeksiyonların sayısını azaltmaya yardımcı olsa da, zaten var olan herhangi bir akciğer hasarını değiştiremezler.

Yaşlara göre uygulanan balgam temizleme teknikleri nelerdir?

1. **Bebeklik (0-2 yaş arası) dönemde yapılan uygulamalar:**

Bebek bu dönemde kendi başına hava yolu temizleme tekniklerini uygulayamayacağı için ailelerine veya bakım veren bireye öğretilir.

- Pozisyonlama
- *Postural drenaj* (PD) ve elleri kullanarak yapılan (manuel) teknikler (perküsyon, vibrasyon)
- Pozitif ekspiratuar basınç (PEP) maskesi: Bebek PEP maskesi ile
- Yardımlı otojenik drenaj
- Yaşa uygun egzersiz ve fiziksel aktivite danışmanlığı önerileri

2. **2 yaş ve üzerinde yapılan uygulamalar:**

- Solunum tekniklerine başlangıç: Çocuk yapabildiğinde "aktif solunum teknikleri döngüsü"ne ilerlemek amacıyla hızlı nefes verme (huffing), oyunla solunum egzersizleri
- Baloncuk PEP
- PEP ve titreşimli (Ossilatuar) PEP cihazları
- Fiziksel aktivitenin geliştirilmesi

3. **8 yaş ve üzeri çocuklar ve erişkin dönemde yapılan uygulamalar**

Aile desteği ve denetimi ile çeşitli balgam temizlemeye yardımcı cihazları ve teknikleri kullanarak bireylerin tedavilerde bağımsızlığının teşvik edilmesi amaçlanmalıdır. Bu dönemde uygulamalar daha çeşitlidir ve aşağıdakileri içerebilir:

- Postural 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, Shaker, R-C Cornet, Aerobika, Lung Flute cihazları
- Yüksek frekanslı göğüs duvarı ossilasyonu
- Egzersiz eğitimi

Ne tür balgam temizleme teknikleri vardır?

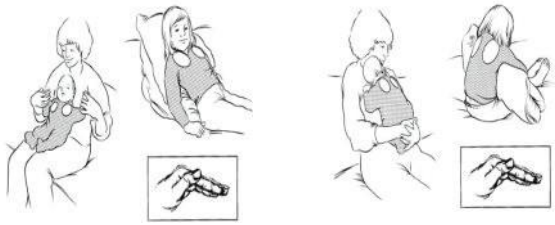
Solunum egzersizlerinden balgam temizleme için yardımcı cihazların kullanımı arasında değişen birçok farklı uygulama bulunmaktadır.

1. Postural drenaj (yerçekimi yardımlı pozisyonlama)

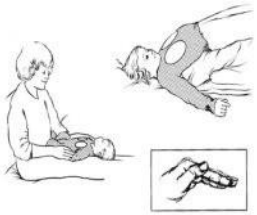
Pozisyonlama ve PD, akciğerlerden balgamı temizlemek için yerçekimini yardımını kullanmak üzere farklı pozisyonlarda yatmayı veya oturmayı içerir (Şekil 2 ve Şekil 3). Fizyoterapistiniz, özellikle akciğerlerinizde enfeksiyon veya balgam birikimi olan bir bölge varsa, farklı pozisyonlar kullanmanızı söyleyebilir. 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. Genellikle her bir PD pozisyonunda 5 dk kalınıp, bir seansta 2-3 bölgeye uygulama yapılıp; tedavi bir seferde 15 dk sürmelidir.
Baş aşağı olan pozisyonlar gastroözofageal reflüyü (mide içeriğinin yemek borusuna geri kaçışı) 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
- ✓ Bireyin normalden yorgun olduğu durumlarda
- ✓ Diğer tedavilere uyum sağlanamadığında
- ✓ Alevlenme döneminde kullanılabilir.

Üst Bölgeler



Orta ve Alt Bölgeler



Şekil 2. Bebeklerde üst, orta ve alt bölgeler için postural drenaj pozisyonları

A. B. C. D.

Şekil 3. Erişkinler için kullanılan bazı postural drenaj pozisyonları.

A. Sağ-sol üst bölge. B. Sol üst arka bölge. C. Sol alt yan bölge. D. Sağ üst-ön bölge.

2. Manuel teknikler (ellerin kullanıldığı uygulamalar)

Perküsyon

Perküsyon, el bileğinin ritmik öne ve arkaya bükülme hareketleri ile avuç içi çeşmeden su içer gibi çukurlaştırılmış şekilde elleri kullanarak, belirli bir vücut bölgesi üzerine uygulanır (Şekil 4-A). Hareketin büyük çoğunluğu el bileğinden olacak şekilde gerçekleştirilmelidir. Çok küçük veya zayıf bebeklerde sadece iki parmakla da perküsyon yapılabilir. 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 perküsyon, çocuğunuzun nefesini tutmasına ve havayollarının daralmasına neden olabilir. Bu nedenle hem siz hem de çocuk için rahat ve ritmik olan bir hızda uygulamalısınız. Akciğerin problemli olan alanında daha fazla zaman harcanmalıdır. Solunum egzersizleri ve PD pozisyonları ile birlikte yapılabilir.

Vibrasyon (titreşim) ve Shaking (yaylandırma)

Vibrasyon (titreşim) tekniği uygulaması için, ellerinizi birbiri üstünde olacak şekilde göğüs duvarı üzerine yerleştiriniz. Sadece çocuğunuz nefesini verirken, kaburgaların normal hareketi yönünde (aşağı ve içe doğru) titreşim hareketini uygulayınız (Şekil 4-B). Bebeklerde, vibrasyon aktivitesi göğüs duvarı ile temasta olarak, bir elin iki parmağı kullanarak yapılmaktadır. Masaj aleti gibi mekanik vibrasyon (titreşim) sağlayan cihazlar da bu uygulama için kullanılabilir. Shaking (yaylandırma) tekniği, ellerin vücut bölgesi üzerine yerleştirilmesi ve göğüs kafesinin yaylandırılması ile yapılır. Shaking tekniği için, sadece çocuğunuz nefesini verirken, vücut ağırlığınızı kullanarak kaburgaların normal hareketi yönünde (aşağı ve içe doğru) aralıklı ve ritmik yaylandırma hareketini uygulayınız (Şekil 4-C). 2 yaşından küçük çocuklara shaking uygulanmamalıdır. Göğüs vibrasyonları (titreşim) ve shaking (yaylandırma) asla rahatsız edici olmamalıdır.

A B C

Şekil 4. (A) Perküsyon (B) Shaking (C) Vibrasyon

3. Aktif solunum teknikleri döngüsü (ASTD)

Aktif solunum teknikleri döngüsü (ASTD), rahat solunum, derin solunum egzersizleri ve hızlı üflemeden oluşmaktadır (Şekil 5-A). 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 yardımlı pozisyonda (PD) kullanılabilir. Toplam tedavi süresi, genellikle 10-30 dakika arasındadır. Döngünün derin solunum egzersizi kısmında manuel tekniklerden faydalanılabilir (Şekil 5-B). Eğer birden fazla pozisyon gerekliyse, iki pozisyon bir tedavi seansı için genellikle yeterlidir. ASTD, ardışık iki döngüden sonra kuru ses veriyorsa ve balgamsızsa bırakılmalıdır. Herhangi bir ekipman gerektirmediği için her yerde uygulanabilir.

Solunum Kontrolü (rahat solunum)

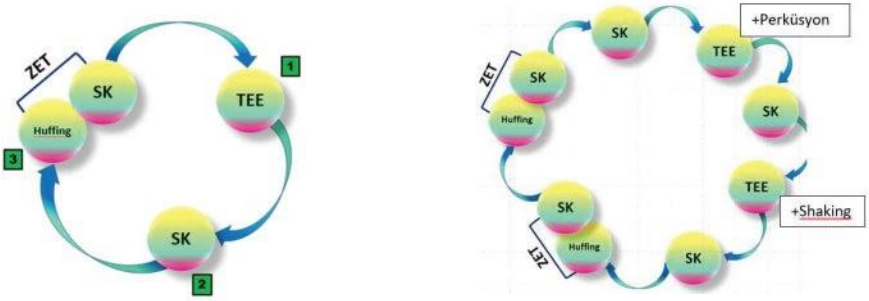
Alt göğsün kullanılarak yapıldığı rahat normal solunumdur. Bu bölüm bir sonraki aşama olan derin solunum egzersizleri için solunum yollarının rahatlamasına yardımcı olur. Bir elin iki parmağı göğsün alt kısmına yerleştirilir (Şekil 6-A). Nefes alıp verme hareketi hissedilirken, üst göğüs ve omuzlarını 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 alma egzersizleridir. Bireylerden uygulama yapılan bölgeye derin bir nefes alması (mümkünse burundan) istenir. Derin nefes alma rahat bir şekilde yapılıyorsa bireyden 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 (Şekil 6–B). Derin nefes alıp verme, perküsyon, vibrasyon veya shaking teknikleri 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 yardımcı olup akciğerden atılmasını sağlar (Şekil 6-C). Hızlı üfleme, küçük çocuklara üfleme oyunları ile öğretilebilir ve 18 aylıkken başlanabilir. Bir kağıt parçası veya pamuk ağıza doğru tutularak, bu hareketi yaparken objeleri hareket ettirmesi istenebilir veya ağzı açık ayna buğular gibi nefes vermesi istenir. Hızlı üflemeye ise, 3-4 yaşında başlanabilir.



A B

Şekil 5. 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 rahat solunum.

A B C

Şekil 6. (A) Solunum kontrolü (B)Derin solunum egzersizi (C) Hızlı üfleme

4. Otojenik drenaj

Otojenik drenaj, hava akımını ayarlayarak ve farklı akciğer hacimlerinde nefes alıp verme ile yapılan bireyin kendi kendine uyguladığı havayolu temizleme yöntemidir. Balgamın gevşetilmesini ve hareketlendirilmesini sağlar. Tedaviye başlamadan önce üst hava yollarının temiz olması gereklidir. 12 yaşından büyük uyumu iyi olan hastalarda kullanılır.

Test solunum- Balgam nerede?

- ✓ Önce balgamın nerede olduğunu tespit edin.
- ✓ Bunun için otojenik drenaja başlamadan önce sakin normal nefesler alın.

- ✓ Sonrasında derin bir nefes alarak akciğerlerinizi tamamen doldurmaya çalışın ve nefes vermeye başlamadan önce nefesi 3-4 saniye tutun.
- ✓ Akciğerlerinizi tamamen boşaltmak adına verebildiğiniz kadar nefesinizi verin.
- ✓ Balgamın hırıltısını dinleyin.
- ✓ Nefes vermenin başlangıcında yüksek hırıltı sesi çıkıyorsa boğazınızın yakınında bir miktar balgam var ve neredeyse öksürme ile temizlenmeye hazır demektir.
- ✓ Balgamı önce hızlı üfleme veya öksürme ile temizleyin.
- ✓ Eğer hırıltınız sessiz veya tizse ya da nefes verişinizin sonuna yakın duyuluyorsa balgam akciğerlerinizin derinlerinde demektir.

Akciğerlerin derinlerinde balgamın hareketliliğini sağlamak için;

- ✓ Test solunumu ile tüm akciğerlerinizi boşalttıktan sonra hafifçe nefes alıp vermelere devam ederek tekniği uygulamaya devam edin.
- ✓ Başlangıç olarak akciğerlerinizdeki havayı her nefes verişte tamamen boşaltmanız gerekebilir.
- ✓ Bu şekilde küçük nefes alıp vermeler akciğerlerinizin derinlerindeki balgamı hareket ettirmeye başlayacaktır.
- ✓ Bu sırada nefes almaların, normal dinlenme halindeki nefes alışınızdan yavaş ve biraz daha büyük olması gerektiğini unutmayın.
- ✓ Otojenik drenaj solunumuna devam edin ve hırıltınızın yükseldiğini duyduğunuzda veya hırıltınızı hissetmeye başladığınızda daha derin nefesler almaya başlayın.
- ✓ Daha derin bir nefes aldığınızda, her seferinde akciğerlerinizi boşaltmaya devam etmenize gerek kalmayacaktır çünkü balgam solunum yollarınızdan yukarı doğru hareket ediyor olmalıdır.
- ✓ Nefes alırken, ellerinizi ön tarafa veya göğsünüzün yan taraflarına koymak hırıltıları duymanızın yanı sıra hissetmenize yardımcı olabilir.

Otojenik drenaj solunumu sırasında mümkün olduğunca uzun süre öksürmemeye çalışın. Dinlenmek için normal solunuma geri dönmek veya yutkunmak öksürmemeye yardımcı olabilir. Böylece daha fazla miktarda balgam toplanmış olur. Balgamların akciğerde yukarı kısımlarda toplanması amaçlanır; böylece balgam sadece bir veya iki hızlı üfleme veya öksürme ile temizlenebilir. Öksürdükten sonra birkaç dakika dinlenin ve otojenik drenaj solunumunu başlangıçtan itibaren tekrar edin. Göğsünüzü temiz hissedene veya balgam hareket etme sesi duyulmayana kadar bu tekniği yapmaya devam edin. Otojenik drenajın süresi balgamın miktarına ve yapışkanlığına bağlıdır.

Yardımlı otojenik drenaj

Bebekler veya uyum sağlayamayan hastalarda kullanılır. Elleri 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.

5. Balgam temizliğinde kullanılan yardımcı teknikler

KF'de balgam çıkarmaya yardımcı olmaya çalışan ve akciğerlerin temiz kalmasını sağlayan çeşitli yardımcı cihazlar bulunmaktadır. Bu cihazlar havayollarında sıkışmış olan havayı da azaltabilirler. Cihazların, pozisyonlama, PD, perküsyon ve vibrasyon gibi klasik fizyoterapi yöntemlerine göre bazı avantajları vardır. Uygulama süresi daha kısadır ve uygulama sırasında ikinci bir bireyin yardımı gerekmediği için bireyin tedaviyi uygulamada bağımsız olmasını sağlar. 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. Bunlar; Acapella, Flutter, Shaker, R-C Cornet, Lung Flute ve Aerobika'dır. 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 ekspiratuar basınç (PEP) cihazları

PEP cihazları, nefes verme sırasında solunum yollarınızı açık tutar. Balgamın daha kolay temizlenebilmesi için arkasına hava girmesini sağlayan bir direnç sayesinde balgamın hareket etmesini kolaylaştırır. PEP cihazları her yaşta kullanılabilir. PEP cihazınızın direnç ayarlarının değiştirilmesi gerekebileceğinden, düzenli olarak fizyoterapistiniz tarafından kontrol edilmesi gereklidir. PEP cihazları maske veya ağızlık ekleri ile birlikte 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, üflemek zorlaşır. Alet yere paralel olacak şekilde kullanılmalıdır. Dudaklar tedavi sırasında sıkıca kapalı olmalıdır.	
PEP Maskesi PEP maskesinde nefes vermeye direnç veren tek yönlü bir kapakçık sistemi bulunur. PEP maskenizle birlikte bir dizi renk kodlu direnç vardır. Bir basınç ölçer yardımı ile hastaya uygun doğru boyuttaki 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 kasları gevşek olmalıdır. Hasta yanaklarını şişirmeden normal ve derin bir şekilde nefesini vermelidir. Daha sonra tam bir nefes alıp, 1-3 saniye nefesini tutmalıdır. Daha sonra alınan nefesin 2-3 katı daha uzun şekilde nefes verilmelidir. 8-12 nefes süresince 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 uygulama günde 2-4 defa yapılmalıdır. Uygulamaların bir günlüğe kaydedilmesi hastanın katılımını ve ailenin tedaviyi takibini sağlar.

Baloncuk PEP

Baloncuk PEP, çocukların akciğerlerindeki balgamı PEP yardımı ile temizlemeleri amacıyla kullanılan eğlenceli bir yöntemdir. Bu yöntemde, baloncuklar oluşturmak için yaklaşık 80 cm uzunluğunda 5-10 mm genişliğinde bir hortum ile 10-15 cm su yüksekliğine sahip bir şişeye ihtiyaç duyulmaktadır. (Şekil 7).

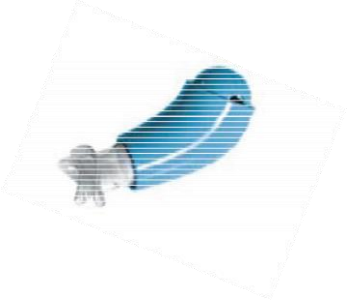
Plastik şişeyi 10-15 yükseklikte olacak şekilde temiz su ile doldurun. İsterseniz 3-5 damla sıvı sabunda ekleyebilirsiniz. Su ile dolu bir şişenin içine hortumu yerleştirin ve çocuğunuzdan hortumla üfleyerek suda baloncuklar yapmasını isteyin (Şekil 7). Böylece su nefes vermeye direnç sağlar ve akciğerlerde pozitif basınç (PEP) oluşturarak solunum yollarını açık tutar. Bu da havanın balgamın arkasına geçmesini sağlayarak balgamın ağıza doğru taşınmasına yardım eder. Baloncuk oluşturmanın neden olduğu titreşimler de balgamın incelmesine ve gevşemesine yardımcı olarak temizlenmesini kolaylaştırır. Baloncuk PEP, bir çocuğa suya üfleme ve suyu içine çekme arasındaki farkı anlayabilecek yaşa geldiğinde öğretilebilir. Yaklaşık 2,5 yaşından sonra başlanabilir.

Temizleme için hortumu sıcak sabunlu suyla yıkayın ve durulayın; fazla suyu silkeleyin ve iyi havalandırılan bir alanda kurumaya bırakın. Su şişesindeki suyu boşaltın. Şişeyi suyla durulayın, fazla suyu silkeleyin ve kurumaya bırakın. Temizliği her kullanımdan sonra yapın. Hortum ve şişeyi 2 haftada bir değiştirin.

Şekil 7. Baloncuk PEP uygulaması için kullanılan malzemeler.

Titreşimli PEP cihazları

Titreşimli PEP cihazları Acapella, Flutter, Shaker, R-C Cornet, 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 yardımlı 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. Koyu yeşil modelin tüm parçaların ayrılabilir olması nedeniyle temizlemesi daha kolaydır. Bazı modelleri ise, bronkodilatör (bronş açıcı) ilaçlar ile birlikte uygulama yapmaya izin vermektedir.	
Flutter veya Shaker Flutter ve Shaker (Şekil 8-A) bir ağızlık, yuvarlak koni, yüksek yoğunluklu paslanmaz 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 valfli bir sistemdir (Şekil 8-B). 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 yıpradıkça değiştirilmesi gerekir	

Titreşimli PEP cihazları 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 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.

A

B

Şekil 8.Titreşimli PEP uygulamaları. (A) Shaker. (B) Aerobika.

Cihazların temizliği ve temiz saklanması çok önemlidir. Cihazlar her kullanımdan sonra temizlenmelidir. Cihazların içine herhangi bir şey sokulmamalıdır. Bir kabın içinde

çalkalanmalı, sonra da kurumaya bırakılmalıdır. Cihazlar kaynatılmamalı ve bulaşık makinesine konmamalıdır. Cihazın değişim sıklığı için fizyoterapistinize danışın.

PEP cihazlarınızı aşağıdaki durumların varlığında kullanmayınız:

- Cihazınızda paslanmış bir alan gördüyseniz (Şekil 9) veya cihazınız hasar görmüş gibiyse
- Balgamınızda kan gördüyseniz, aniden göğüs ağrınız olduysa veya nefessiz kaldıysanız

Bu durumda PEP cihazınızı kullanmayı bırakın ve KF ekibiyle iletişime geçin.

Şekil 9. Paslanmış PEP cihazları

Ek olarak yeni geçirilmiş sinüs cerrahisi, burun kanamaları, tekrarlı kanlı balgam, sönmüş akciğer ve orta kulak ile ilgili problemlerin varlığında veya önceden kulak zarı yırtığı varsa PEP cihazları kullanılmamalıdır.

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 farklılıklar yaratır. Uygulama için hastaya en uygun yelek bedeni seçilmelidir (Derin bir nefesi takiben göğsün en geniş parçasının çevresi temel alınmalıdır). Hastanın rahatı 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 almadan sonra ayarlamalıdır ve solunum kısıtlanmamalıdır. Cihaz temizlenirken, aşırı sıvı veya sert temizleyiciler, çözücüler

veya deterjanlar kullanılmamalıdır. Dezenfektanlarla temizlik yapıldığında, cihazın parçaları iyice kurulanmalıdır. Yelek bireye özel olup, farklı hastalar için veya kardeşler arasında kullanılmamalıdır. Oldukça 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)	

Balgam temizleme teknikleri ile birlikte yapılan uygulamalar

Balgam temizliğini sağlamak için yapılan uygulamalar ilaç uygulamaları ile birlikte kullanılabilir. Soluma (inhalasyon) yoluyla kullanılan birden çok farklı ilaç türü vardır. Bu ilaçlar farklı etkilere sahiptir:

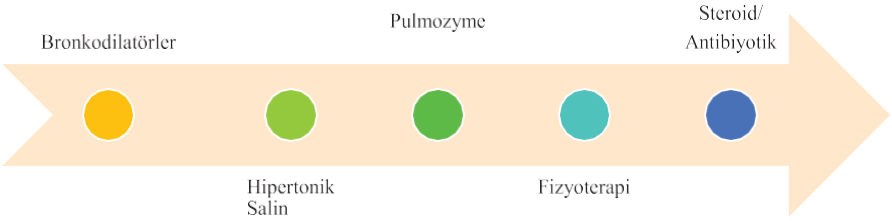
- Solunum yollarınızı açan ilaçlara bronkodilatör denir. Bronkodilatörlere örnek olarak Salbutamol (Ventolin ®) verilebilir.
- Katı ve yapışık balgamın kıvamını azaltan ilaçlara mukolitikler denir. Bir örnek mukolitik olarak rhDNAz'dır (Pulmozyme ®).
- Balgamı gevşeten ve temizlemeye yardımcı olarak öksürükle dışarı atılmasına yardımcı olan ilaçlara ekspektoranlar denir. Ekspektoranlara örnek olarak hipertonik salin (Hyaneb ®) veya Mannitol (Bronchitol ®) verilebilir.
- Solunum yollarınızdaki sıkışıklığı azaltan ilaçlara inhale steroidler denir. İnhale steroide örnek olarak Beklometazon içeren ilaçlar verilebilir.
- Enfeksiyonlar ile savaşan ilaçlara antibiyotikler denir. Antibiyotiklere örnek olarak Tobi® verilebilir.

Uygulama sıralaması şu şekildedir:

- Bronkodilatörler→ eğer gerekli ise ve faydası gösterilmişse fizyoterapiden 10-15 dk önce yapılabilir. Ancak fizyoterapi cihazınızın nebülizatörle birlikte kullanılabilme özelliği varsa fizyoterapi seansı sırasında beraber de yapılabilir.

- Hipertonik Salin→ Fizyoterapiden hemen önce ancak bronkodilatörden hemen sonra uygulanmalıdır.
- rhDNaz (Pulmozyme®)→ Fizyoterapiden 30 dk önce verilmelidir.
- İnhale Steroidler→ Fizyoterapi sonrası alınmalıdır.
- İnhale Antibiyotikler→ Fizyoterapi sonrası alınmalıdır.

Sıralama Şekil 10'da gösterilmektedir. Solunum yoluyla verilen ilaçların sıralamasını ayrıntılı öğrenmek için KF ekibinize danışabilirsiniz.



Şekil 10. Solunum yoluyla verilen ilaçlar ve fizyoterapi uygulamalarının birlikte yapılması

Burun temizliği

Özellikle sinüzit ve geniz akıntısı olan hastalarda, her sabah burun temizliği yapılması önemlidir. Bunun için birçok farklı modelde araç bulunmaktadır (Şekil 11). Uygulama için 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 ağzın açık olması gereklidir. Bir burun deliği bittikten sonra aynı işlem diğer tarafa da yapılır.

Şekil 11. Burun temizliği yardımcı cihazı.

Fiziksel aktivite ve egzersiz

KF'de Fiziksel Aktivite ve Egzersiz Neden Önemlidir?

- ✓ Kalbin ve akciğerlerin daha etkili çalışmasını sağlar.
- ✓ Balgamı temizlemeye yardımcı olur.
- ✓ Kemik yoğunluğunu artırır ve kemik erimesini (osteoporoz) önlemeye yardımcı olur.
- ✓ Kan şekeri kontrolü üzerine olumlu etki oluşturur.
- ✓ Kalp hastalıkları ve şeker hastalığı riskini azaltır.
- ✓ Uyku kalitesini artırır.
- ✓ Kasların kuvvetlenmesini ve duruşun iyileştirilmesini sağlar.
- ✓ Ruh sağlığı ve yaşam kalitesini iyileştirir.

Fiziksel aktivite, egzersiz ve spor tanımları nelerdir?

Fiziksel aktivite, egzersiz ve spor kavramları birbirinden farklıdır. Fiziksel aktivite, enerji harcaması gerektiren iskelet kasları tarafından yapılan herhangi bir vücut hareketidir. Egzersiz, sağlığımız için önemli olan fiziksel zindeliğimizi artırmak veya sürdürmek için gerçekleştirilen planlı, yapılandırılmış ve tekrarlayan bedensel hareketlerdir. Spor ise, bir bireyin veya takımın diğerine karşı yarıştığı fiziksel efor ve beceri içeren faaliyetlerdir.

Bebeğin KF tanısı aldıktan sonra aktif kalması için yapabileceği egzersizler nelerdir?

Bebekler hareket ettiklerinde ve egzersiz yaptıklarında daha derin nefesler alırlar ve bu durum akciğer hacimlerini artırır ve akciğerlerin sağlıklı kalmasına yardımcı olur. Ayrıca daha derin nefesler balgamların hareket etmesine ve temizlenmesine yardımcı olur.

Yeni yürümeye başlayan çocuklarda egzersiz ve aktif oyunlar, fiziksel gelişimlerine yardımcı olur. Çocuklar normal bir şekilde oynamaya, hareket etmeye ve koşmaya teşvik edilmelidir. Çocuklar büyüdükçe, genel kondisyon ve dayanıklılığı artıracak aktiviteler yapmaya teşvik edilmelidir. Bu aktivitelere örnek olarak saklambaç, trambolinde zıplamak, dans etmek, bisiklet sürmek olabilir.

Bebeklerde ve yeni yürümeye başlayan çocuklarda ne kadar süreli fiziksel aktivite ve egzersiz gereklidir?

Bebeklerin ve çocukların her gün egzersiz yapması önerilir. Fiziksel aktivite gün içine yayılmalı ve çocuğunuz bir kez hareket etmeye başladığında, güvenli ve gözetimli bir ortamda mümkün olduğunca aktif olması için onu teşvik etmelisiniz.

Desteksiz oturamayan bebeklerde egzersizler, beslenmelerini bitirdikten mümkünse bir saat sonra ve bebeğinizin ağlamadığı ve mutlu anlarında yapılmalıdır. Küçük bebeklerde farklı pozisyonlarda solunum, aktif oyunlar oynama ve top üzerinde egzersizlerle hareketli kalması sağlanabilir.

-Farklı pozisyonlarda solunum→ Bebeğinizi farklı pozisyonlara yerleştirmek, akciğerlerin farklı bölgelerine giden hava akımını değiştirir. Bu farklı pozisyonlar sağ ve sol yan yatışlar, sırtüstü ve karın üstü pozisyonlar olabilir. Bebeğiniz farklı pozisyonlarda iken onunla oyunlar oynayın, şarkılar söyleyin. Karın üstü yatışta geçirilen zaman yeni doğan tüm çocuklarda çok önemlidir ve günlük yapılmalıdır. Bebek uyanıkken günlük en az 10 dakika bu pozisyonunda vakit geçirilmelidir. Bu süre kısa seanslarla gün içine yayılabilir. Bu pozisyon sırasında bebeğinizin yalnız kalmaması önemli bir noktadır.

-Hareketli oyunlar ve top üzerinde egzersizler→ Bebeğinizle sırt üstü yatışta hareketli oyunlar oynanabilirsiniz. Top üzerinde egzersizlere örnek olarak, bebeğinizin top üzerinde desteğinizle oturmasını sağladıktan sonra ellerinizi bebeğinizin göğsü etrafına yerleştirin. Yığılmış bir pozisyonda oturmamaları gereklidir. Bu pozisyonda topun üzerinde yavaşça yukarı ve aşağı zıplamalar yapabilirsiniz. Bunlarla ilgili ayrıntılı bilgileri çocuğunuzun gelişimine uygun olarak fizyoterapist ile planlayabilirsiniz.

Bebeğiniz emeklemeye başladığı zaman yapabileceğiniz aktıviteler şunlardır:

a) *Göğüs hareketliliği için egzersizler:* Çeşitli yüzeyler üzerinde emekleme/sürünme, her iki kolla yukarı doğru oyuncaklarına uzanma, döndürme ve yuvarlanma faaliyetlerini teşvik etmek için iki elinizle de her iki tarafa uzanma.
b) *Karın kaslarını güçlendirme egzersizleri:* Yuvarlanma, bağımsız oturma, oyuncakları itme veya çekme.
c) *Bacak güçlendirme egzersizleri:* Çeşitli yüzeylerde emekleme/sürünme, koltukta/yatakta yukarı ve aşağı tırmanma, kanepeyi tutarken çömelme veya oyuncak almak için bağımsız olarak çömelme, bir oyuncak veya yapbozla çömelme pozisyonunda oynama, bakım veren/ebeveyn elini tutarak merdivenlerden yukarı ve aşağı yürüme.
d) *Dayanıklılık egzersizleri:* Merdivenlerde yukarı ve aşağı emekleme, üç tekerlekli bisiklet gibi oyuncaklara binme, çocuğun elini tutarak yürütme.

Kendi başına yürüyebilen bebeklerin ise, gün boyunca en az üç saat hareketli kalmaları ve bunun en az bir saatinin enerjik aktivite olması önerilir. Daha büyük bebeklerde ise, bebeğiniz büyüdükçe vücudunun üst kısmı, kolları ve bacakları güçlenecek ve kendi başlarına hareket etmeye başlayacaklardır. Onları oturmaya, yuvarlanmaya, emeklemeye, yürümeye, çömelmeye, dört ayak üzerinde merdiven çıkmaya ve itme ve çekme oyuncaklarıyla oynamaya teşvik edebilirsiniz.

KF'li bireylerde önerilen egzersiz eğitim programları nasıl olmalıdır?

KF'li bireyler, kondisyonlarını artırmak için en az haftada 3 kez, 30-60 dakika süre ile büyük kas gruplarını içeren aerobik egzersizler yapmalıdır. Aerobik egzersiz eğitimi için, tempolu yürüyüş, düz zeminde bisiklet sürme, masa tenisi veya potaya basket atmak gibi orta şiddette aktiviteler ile; koşu, yokuş yukarı bisiklet sürme, tenis, basketbol oynamak gibi yüksek şiddette aktiviteler ile yapılabilir. KF'li bireylere haftanın ardışık olmayan iki veya daha fazla gününde aerobik egzersize ek olarak kuvvetlendirme egzersizleri de tavsiye edilmektedir. Kuvvetlendirme eğitimi, vücut ağırlığı kullanımı, direnç bantları, serbest ağırlıklar veya egzersiz topları ile yapılabilir (Şekil 12). Kuvvet eğitimi çocuklarda dikkatli uygulanmalıdır Gelişen kemikler, tekrarlı yüklemelere hassastır ve tam gelişim tamamlanmadan önce epifizyal plaklar yaralanmaya yatkındır. Egzersizler sırasında kandaki oksijen düzeyini gösteren saturasyonda düşme olan bireylerin ek oksijen desteği için değerlendirilmesi gereklidir.

Şekil 12. Elastik dirençli bantlar ile yapılan bazı kuvvetlendirme egzersizleri

KF'li bireylerin kaçınması gereken aktiviteler veya egzersizle ilişkili potansiyel riskler var mıdır?

Yüksek irtifada egzersiz (örn: kayak) kandaki oksijen miktarınızın değerini gösteren oksijen saturasyonunuzun düşmesine neden olabilir ve sağ kalp yetersizliği riskini artırabilir. Dalış, özellikle ilerlemiş akciğer hastalığına sahip bireylerde akciğer sönmesi riskini artırabilir. İlerlemiş akciğer hastalığı olanlarda, karaciğer hastalığı olanlarda ve düşük kemik mineral yoğunluğu nedenli kırık riski olanlarda temas sporlarından (örn: dövüş sporları) kaçınılmadır.

KF'li bireylerde egzersiz yaparken dikkat edilmesi gereken hususlar nelerdir?

Egzersiz sırasında sıvı ve tuz kaybı görülebilir. Sıcak havalarda ve ortamlarda egzersiz yapılması aşırı sıvı ve tuz kaybına neden olabilir. Kan tuzlarında ciddi kayıplar tehlikeli olabilir. Günün nispeten daha serin zamanlarında ve çok sıcak olmayan ortamlarda egzersiz yapılması tercih edilmelidir. Çocuğunuzun egzersiz öncesinde, sırasında ve özellikle sonrasında su içmesi gerekebilir. Çocuğunuzun egzersiz yaparken yanında su şişesi bulundurmasını alışkanlık olarak edinmesini sağlayın.

Egzersiz sırasında kan şekerinin düşmesi (hipoglisemi) durumu görülebilir. Bu nedenle eğer mümkünse kan şekerinin kendi kendine takibinin eğitimi gereklidir. İnsülin veya ağızdan kan şekerini düşüren ilaçları kullananlar;

- ✓ Bir önceki öğünün üzerinden 3 saatten fazla zaman geçmemiş olmalıdır. Egzersiz öncesi olan öğünün yeterli karbonhidrat içerdiğinden emin olun.
- ✓ Kan şekeri düşüşünü düzeltmek için gerekirse egzersiz sırasında ve sonrasında uygun atıştırmalıklar bulundurun.
- ✓ Egzersizden önce ve sonra kan şekeri seviyeleri izlenmeli ve kaydedilmelidir.
- ✓ Gecikmiş kan şekeri düşüklüğü (hipoglisemi) egzersiz sonrası 24-36 saate kadar oluşabilir. Bu nedenle kan şekerini izlemeye bu süreçte devam edilmelidir.

KF'li bireylerde duruş (postür) ve gövde kaslarını güçlendirme egzersizleri neden önemlidir?

KF'li bireylerin kas kuvvetlerinde azalma, düşük kemik yoğunluğu ve fiziksel olarak hareketli olmama duruş problemlerine neden olabilir. Bu bireylerde göğüs kafesinin genişlemesi ile omurganın arkaya doğru eğilmesi (kifoz) görülebilir. Gövde ve sırtımızın dengesini sağlayan kaslarımız uzun süre boyunca yorulmadan çalışabilirler. Ancak duruşumuz kötü olursa, diğer kaslar bizi dik tutmak için görevi devralır. Bu kaslar uzun süre çalışmak üzerine tasarlanmadığından hızla yorulabilir ve gerilebilirler. Bu da ağrıya sebep olabilir.

Nefes almak için kullandığımız kasların çoğu aynı zamanda duruşumuzu kontrol etmeye yardımcı olur. Nefes almanın normalden zor olduğu zamanlar yaşıyorsak, gövde kaslarımız duruşumuzu kontrol etmede o kadar etkili olmayabilir. İyi bir duruş ve gövde kaslarının kuvvetli olması bu nedenle önemlidir. KF'li bireylerde en uygun duruş (postür) için uygun egzersizleri fizyoterapistiniz bireysel olarak önerecektir.

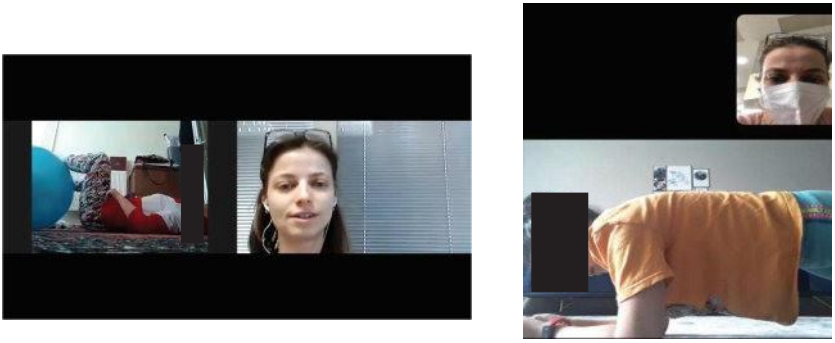
KF ve solunum kas eğitimi

KF'de havayollarının daralması, kronik enfeksiyonlar ve kötü beslenme solunum kaslarının kuvvetini olumsuz etkileyebilir. Solunum kas eğitimi, solunum kas ve akciğer sağlığını olumlu yönde etkileyebilir ve egzersizi sürdürebilme becerisini artırabilir. Solunum kas kuvvetinizin değerlendirilmesi ile belirlenen ihtiyaçlarınız doğrultusunda solunum kas eğitimi egzersiz eğitim programınıza eklenebilir.

KF'li bireylerde egzersiz eğitimleri nasıl uygulanabilir?

KF'li bireylerde egzersiz eğitimleri çapraz enfeksiyon (birbirinden bulaşma) nedeni ile bireysel olarak yapılabilir; grup egzersizleri yapılamaz. Ek olarak, evden egzersiz eğitiminin

yapılmasına olanak sağlayan telerehabilitasyon uygulamaları da KF'li bireylerde uygulanabilir (Şekil 13). Telerehabilitasyon ile çevrimiçi olarak bireyler değerlendirilebilir ve takip edilir. Ayrıca telerehabilitasyon ile bireysel veya grup egzersizlerinin yapılabilir olması bir avantaj sağlayabilir.



Şekil 13. Telerehabilitasyon ile çevrimiçi egzersiz eğitimi uygulamaları

KF'de kullanılan modülatör tedaviler ve egzersiz

Modülatör tedavilerin uygulanmaya başlamasıyla birlikte KF'li kişilerin daha az şiddetli akciğer hastalığına sahip olması beklenmektedir. Bu nedenle bireylerin sağlık durumlarını en üst seviyeye çıkarmak için egzersizin rolü daha fazla araştırılmaktadır.

Sonuç olarak; KF'li bireylerde uygulanan fizyoterapi ve rehabilitasyon yaklaşımları, bu hastalığın yönetiminde önemli bir yer almakta ve bireylerin yaşam kalitesinin artırılmasında olumlu etkiler sağlamaktadır. Fizyoterapist tarafından bireylerin düzenli takibi, fizyoterapi ve rehabilitasyon yaklaşımlarını katılımın cesaretlendirilmesi hastalığın yönetiminde uyumun artırılmasına olumlu etki sağlayacağı için önemlidir.

KİSTİK FİBROZİSTE MİKROPLARDAN KORUNMA YOLLARI

Uzm. Dr. Meltem Yıldız Kayaoğlu
Prof. Dr. Deniz Doğru Ersöz

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Kistik fibrozis (KF) hastalarında bazı mikroplar akciğerlerde sıklıkla sorun oluştururlar. Bu mikroplar KF olmayan kişilerde nadiren zararlıdır, ancak bu mikrobu taşımayan KF hastalarına bulaştığında zararlı olabilir. KF'e neden olan hatalı gen, akciğerlere ve diğer organlara hücre düzeyinde giren ve çıkan normal tuz ve su akışını bozar. Bu tuz dengesizliği, akciğerlerde biriken ve mikropların gelişmesine ve çoğalmasına izin veren kalın, yapışkan mukusla sonuçlanır. Mikroplar, KF akciğerlerine yerleşince, akciğer fonksiyonlarında hızla bozulmaya neden olurlar ve temizlenmeleri çok zordur.

Bu mikropların başlıcaları:

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

Ayrıca, diğer önemli mikroplar viruslar (Örn: RSV, İnfluenza virus) ve mantarlardır (Örn: *Aspergillus fumigatus)*.

Tüberküloz dışı mikobakteriler (NTM), *Stenotrophomonas maltophilia* ve *Achromobacter xylosoxidans* da KF'li hastalarda son yıllarda gittikçe artan sıklıkta görülmektedir.

KF'li bireylerde hastalığın erken dönemlerinde gelişen *S.aureus* kolonizasyonu/enfeksiyonunun solunum yollarını *P.aeruginosa'ya* duyarlı hale getirebilir. Kolonizasyon, son altı ay içinde ardarda alınan ve aralarında en az bir ay süre bulunan üç kültürde üreme olması olarak tanımlanır. *P.aeruginosa* ile kronik kolonizasyonun da *S. maltophilia, A.xylosoxidans* ve *Mycobacterium abscessus* gibi nadir görülen bakterilerle enfeksiyonu kolaylaştırdığı da öne sürülmektedir.

KF hastalarına bu mikropların bulaşması çeşitli yollarla olmaktadır. Çoğu mikrop, çevreden hastaya bulaşmaktadır. KF hastalarında mikroplarının bulaşması çevreden hastaya olabildiği gibi, sağlıklı kişiden hastaya ve hastadan hastaya da olabilmektedir.

P.aeruginosa KF'te solunum yollarında hastalığa yol açan en önemli patojendir. İlk saptandığında antibiyotik tedavisi ile yok edilebilirken, tedavi edilmez ise zaman içinde enfeksiyon kolonize olur.

P. aeruginosa, toprak, sebze ve bitkilerde, kirli su kaynaklarında, hastane lavabolarında, tuvalet ve duşta, dişçi aletleri ve su içeren birçok tıbbi alette, iyi klorlanmamış yüzme havuzlarında, hava nemlendiricilerinde, spa, jakuzi, hidroterapi havuzlarında, tropikal seralar ve kelebek evlerinde, restoranlarda serinletici sprey su sıkan sistemlerde, içinde su biriken oyuncak ördek gibi banyo oyuncakları, şelalelerde, filtreli su sürahilerinin filtresinde bulunur.

B.cepacia, toprak ve suda, nemli ve ıslak yerlerde, lavabo ve buzdolabı, solunum sistemi aletleri, antiseptik, dezenfektanlarda bulunur. Yüzeylerden bulaşma ve hava yolu ile bulaşma da mümkün olabilmektedir.

S.aureus, 10 yaşını geçen KF olgularının yaklaşık %50'sinde saptanan bir bakteridir. Sağlıklı kişilerin cildinde bulunabilmektedir. Metisilin dirençli *Staphylococcus aureus* (MRSA), el sıkışmak gibi gündelik temas yoluyla veya üzerinde bakteri bulunan nesnelere dokunarak bir kişiden diğerine yayılabilir.

Aspergillus, genellikle sadece bağışıklığı zayıflamış veya akciğer hastalığı olan kişilerde gelişen Aspergilloz adı verilen bir hastalığa neden olur. Aspergillus sporları, komposttan (çürümüş bitki ile zenginleştirilmiş toprak) yüksek bulaş riski taşır. Tavuk kümesleri, ahırlar ve küflü samanda da bulunur.

Tüberküloz dışı mikobakteriler; toprakta, bataklıklarda ve su kaynaklarında yaşar ve birçok dezenfektandan etkilenmez.

Grip olarak adlandırılan İnfluenza virusu, KF'si olmayan kişilerde bile oldukça bulaşıcı olan bir virüstür. KF hastaları için grip olmak ciddi bir akciğer enfeksiyonuna yol açabilir.

KF hastalığı olan bir kişinin COVID-19 enfeksiyonunu daha ciddi geçirme riski bulunmaktadır. Bu nedenle, KF hastalarının aşı ve diğer koruyucu önlemlere uymaları hastalıktan korunmaları için önemlidir.

KF mikroplarının kişiden kişiye bulaşması:

- Öpüşme, sarılma, el sıkışma,

- Bir başkasının diş fırçasını, bardağını, kalemını, oyuncağını, bilgisayarını kullanmak,
- Havadaki damlacıklarla (öksürme, hapşırma, şarkı söyleme yoluyla saçılır ve bir metre uzaktan bile bulaşabilir) olabilir.

KF'te uygulanan antibiyotik tedavisine cevap veren hassas mikroplar ve tedaviye cevap vermeyen dirençli mikroplar (Dirençli *Pseudomonas aeruginosa*, Metisilin dirençli *Staphylococcus aureus*-MRSA) mevcuttur. Dirençli mikroplar tedaviye cevap vermediği için daha risklidir.

KF'te çapraz bulaşma olduğu yani KF hastaları arasında mikropların bulaştığı kanıtlanmıştır. Tıbbi araştırmalar, KF'li kişilerin, hastalığı olan diğerleri arasında belirli mikropları yayma riskinin özellikle yüksek olduğunu göstermektedir.

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'li kişilerin çevreden ziyade birbirlerinden tedavi edilmesi zor olan *P. aeruginosa* mikrobunu alma olasılıklarının daha yüksek olduğuna dair görüşler vardır. Yine tüberküloz dışı mikobakterilerden olan, eğer tedavi gerekirse çok uzun süre antibiyotik tedavisi verilmesi gereken *Mycobacterium abscessus*'un da çapraz bulaşabildiği gösterilmiştir.

KF hastalarının çapraz bulaşmayı önlemek için yapması gerekenler şunlardır:

- Diğer KF hastaları ile el sıkışmayın ve öpüşmeyin
- Öksüreceğiniz zaman kağıt mendile öksürün ve mendili çöp kutusuna atın
- 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, kaşığını, diş fırçasını vs kullanmayın
- Başka bir KF hastası ile aynı evde ya da otel odasında kalmayın, aynı araçta seyahat etmeyin

- Başka KF hastaları ile aynı sosyal ortamlarda yakın bulunmayın, eğer aynı ortamda bulunacak iseniz açık havayı tercih edin
- KF'li çok küçük çocukların hijyen standardını sağlayabileceğinden emin olunamayacağı için onları bir etkinliğe götürürken çok dikkatli düşünün
- Umumi tuvalet/banyolarda kalıp sabun yerine sıvı sabun ve el kurutucu yerine kağıt havlu kullanın
- Mümkünse umumi tuvalet/banyo yerine kendi eviniz/otel odanızdaki tuvalet/banyoyu kullanın
- Sifonu mutlaka klozetin kapağını kapattıktan sonra çekin
- Lavabo musluğu ya da duşu açtığınızda, mevcut bakterilerin miktarını azaltmak için önce 2-3 dakika suyu akıtın
- Ellerinizi sık sık, yemekten önce ve sonra, herhangi bir etkinliğe katılmadan önce ve katıldıktan sonra, tuvaleti kullanmadan önce ve kullandıktan sonra mutlaka yıkayın
- Ellerinizi yıkadıktan sonra mutlaka kurulayın
- Çocuklar parkta ve bahçede oynadıktan sonra elleri ve yüzleri iyi bir şekilde toprak ve tozdan temizlenmelidir
- Takma tırnak kullanmayın ve tırnaklarınızı uzatmayın
- Kokteyl/açık büfelerde yiyeceklerinizi herkesle birlikte aynı soslara batırmayın
- Hiç kimseyle aynı tabaktan yemeyin
- Hastalık belirtileriniz varsa mutlaka maske takın
- KF'li bir hasta ile aynı odada göğüs fizyoterapisi yapmayın; aynı evde yaşayanlarda KF'li birey varsa, fizyoterapi farklı zamanlarda ve farklı odalarda yapılmalıdır
- Okulda, sınıfta, iş yerinde nezle ya da bulaşıcı bir hastalığı olan KF olmayan bir kişiden uzak durun
- Sık sık pencereleri açıp havalandırın
- Okulda KF'li çocukların aynı sınıfta olması önerilmez
- Tüm KF hastaları dirençli *Pseudomonas aeruginosa* ya da *Burkholderia cepacia* taşıyormuş gibi davranın
- Diğer KF hastalarından en az iki metre uzak durun (bu kural aynı evde yaşayanlar için, örneğin kardeşlar için, geçerli değildir).

- Evde nebulizatör temizliğine dikkat edin
- Başka hastalarla, aynı evde bile olsa, aynı nebulizatörü kullanmayın

Çapraz bulaşmayı önlemek için hastanede:

- KF hastalarının sağlık hizmeti alırken ortak alanlarda cerrahi maske takması,
- Enfekte KF hastalarının, enfekte olmayan KF hastalarından ayrılması,
- Hijyenik önlemlerin alınması,
- Kapı kollarına dokunduktan sonra ellerin dezenfekte edilmesi,
- Odalarda alkollü el solüsyonları bulunması önerilir.

Bu önlemler alındıktan sonra, KF'li bireylerin açık havada birbirleri ile belli bir mesafeyi koruyarak (en az iki metre) yürüyüş yapmalarında sakınca yoktur. Ayrıca tüm KF'li bireylerin, ülkenin ulusal programında yer alan aşılarını yaptırmaları ve her yıl grip aşılarını ihmal etmemeleri gereklidir.

Hastaların mutlaka kontrollerine düzenli gelmeleri ve balgam kültürlerinin sonucunu öğrenmeleri gerekmektedir. Böylece tedavi edilmesi gereken mikroplar erken dönemde yakalanabilir.

Sonuç olarak, KF'li hastalar arasında mikropların çapraz bulaşma gösterebileceği, bu mikroplar içinde özellikle dirençli olanların çok tehlikeli oldukları ve akciğerlere ciddi hasar verebileceği akıldan çıkarılmamalıdır. KF'li hastaların ve ailelerin hijyenik kurallara dikkat etmesi, hastaların hayat sürelerini ve kalitelerini artıracak ve daha az hastalanmalarını sağlayacaktır.

KİSTİK FİBROZİS HASTALIĞINDA SİNDİRİM SİSTEMİ VE KARACİĞER ETKİLENMESİ

Doç. Dr. Ersin Gümüş
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 ve safra yollarının tutulumu da giderek artmakta ve buna bağlı sorunlar ortaya çıkmaktadır.

Sindirim sistemi

KF'de sindirim sistemi/kanalı etkilenmesini bağırsak tıkanıklığı olup olmamasına göre iki bölümde inceleyebiliriz;

1- Bağırsak tıkanması ile giden tutulum; çok koyu kıvamlı dışkıya bağlı olarak doğumda bağırsakların tıkalı olması (mekonyum ileusu), daha ileri yaşlarda görülen ince bağırsak son kısımlarının koyu kıvamlı dışkıya bağlı olarak tıkanması (distal intestinal tıkanıklık sendromu), daha öndeki bağırsakların sonrasında gelen bağırsakların içine girmesi (invajinasyon), ince bağırsakların gelişimsel bozuklukları (doğuşta ince bağırsakların hiç gelişmeyip tıkalı olması, vb.), bağırsaklarda düğümlenme (volvulus), tedaviye bağlı kalın bağırsak hastalığı (fibrozan kolonopati-artık hemen hemen hiç görülmemektedir).

2- Bağırsak tıkanması olmaksızın etkilenme; gastroözofageal reflü (mide içeriğinin yemek borusuna kaçışı), onikiparmak 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 görülen gastrointestinal sorunlardan kısaca bahsedilecektir.

Gastroözofageal 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 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, yapılan postural drenaj işlemi ve kullanılan bazı ilaçlar da reflüyü artırabilir. Reflü nedeniyle yemek borusuna kaçan asit yapıdaki mide içeriği orada zedelenmeye (özofajit) 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 yakınmalar azalır. Tedavisi diğer GÖR hastalarındaki gibidir; reflüyü artırabilecek yiyecek/içeceklerden kaçınmak, beslenme sırasındaki ve hemen sonrasındaki vücut postürüne dikkat etmek (bebeklerin yatar pozisyonda beslenmemesi, büyüklerin beslenme sonrası hemen yatmaması gibi), 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 bebeğin doğduktan sonra ilk dışkısına verilen isimdir. Koyu yeşil/siyahımsı renkli, normal dışkıya göre daha kıvamlıdır ve 3-5 gün içinde bebek normal dışkılamaya başlar) ileusu sorumludur. Normal şartlarda bebeklerin ilk 24 saatte, en geç 48 saatte ilk dışkılarını yapmaları beklenir. 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 veya 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 tıkanıklık sendromu

Koyulaşmış-yapışkan dışkının ince bağırsağın son bölümü/kalın bağırsağın ilk bölümünü tıkamasına bağlıdır. Görülme sıklığı yaşla birlikte artar. Hastaların yaklaşık yarısında tekrarlayıcı özelliktedir ve neredeyse hemen hepsinde pankreas yetmezliği vardır. Akut (ani

başlangıçlı) ya da kronik (uzun süre yakınma 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 polietilen glikol (elektrolitli) solüsyonu (kabızlık tedavisinde kullanılan bir ilaç) etkilidir fakat tam tıkanıklık olduğunda verilmemelidir. Tam tıkanıklık ciddi bir durumdur ve hasta yatırılarak tedavi edilmelidir. Tekrarının önlenmesinde pankreatik enzim replasman tedavisine tam olarak uyulması ve düzenli ozmotik laksatif (kabızlık tedavisinde kullanılan) ilaçlar kullanılması önemlidir. Yine KF hastalarında sık görülen kabızlıktan ayırmalıdır. Kabızlık kalın bağırsağın hastalığıdır ve dışkı birikimi daha ileridedir.

Kronik karın ağrısı

KF'li çocukların yarıdan fazlası ve erişkinlerin üçte biri kronik karın ağrısından yakınırlar. 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, mide veya onikiparmak bağırsağında ülser, gastrit, pnömoni, apandisit, kızlarda yumurtalıklarla ilgili sorunlar, distal intestinal tıkanıklık sendromu, kabızlık, idrara yolu enfeksiyonları ve karaciğer hastalıkları sayılabilir.

Rektal prolapsus

KF'nin ilk bulgusu olabilen rektal prolapsus (makatın dışarı çıkması/sarkması) genellikle ilk yaştan sonra (1-2,5 yaş arası) görülür ve görülme sıklığı eskiye göre azalmıştır (%5 civarındadır). Nedeni malnütrisyon, hacimli dışkılama, çeşitli nedenlere bağlı olarak artmış karın içi basıncıdır (çoğunlukla kronik öksürük ve kabızlığa bağlı olarak). Çocuk doktora getirilinceye kadar kitle genellikle kendiliğinden içeri girer. Düzelmediyse 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 önlenebilir. Eşlik eden kabızlık varsa 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. Hastalar kliniğe şiddetli kolik şeklinde karın ağrısı, kusma, kanlı dışkı, ele gelen kitle ile gelirler. Nedeni koyulaşmış dışkının bağırsak hareketlerini etkilemesi veya lenf dokularında büyüme olabilir. Distal

intestinal tıkanıklık sendromu ve karın ağrısı yapan diğer nedenlerden ayırıcı tanısı yapılmalıdır.

Diğer

KF'li hastalarda mide asidi artmış ve onikiparmak bağırsağında bikarbonat salgısı azalmıştır. Buna bağlı olarak mide ve onikiparmak bağırsağında ülserler oluşabilir. Kabızlık bu hastalarda sıklıkla görülen bir başka sindirim sistemi sorunudur. Beslenme ve ozmotik laksatifler tedavide önemli yer tutar.

Pankreas

Pankreatik hastalık daha anne karnında başlamaktadır ve yenidoğan döneminde hastaların %40-50'sinde pankreas yetmezliği vardır. Zamanla hastaların %85-90'ında pankreas yetmezliği gelişir. Pankreas yetmezliğiyle birlikte besin ögelerinin sindirimi ve emilimi azalarak beslenme yetersizliğine yol açar. Pankreatik yetmezlik uygun şekilde tedavi ve takip edilmez ise beslenme ve büyümenin olumsuz etkilenmesine neden olarak hastalığın gidişatını olumsuz yönde etkiler. Pankreatik yetmezlik varlığında normal beslenme durumunu ve büyümeyi sağlamak için pankreas enzimlerinin ve yağda eriyen vitaminlerin ağız yoluyla verilmesi gereklidir. Pankreasın çalışması yeterli olan hastalarda ise akut pankreatit atakları ve kronik pankreatit gelişebilir. Pankreatik yetmezliği olan hastalarda pankreatit tablosuna neden olabilecek doku olmadığından pankreatit görülmez. Pankreatit varlığında karın ağrısı (özellikle karnın üst bölgelerinde), sırta vuran kuşak tarzı ağrı, iştahsızlık, bulantı, kusma ve serum amilaz ve lipaz değerlerinde yükseklik görülür. Yaş ilerledikçe pankreas zedelenmesinin artmasıyla birlikte pankreasın iç salgısı olan insülin salgısı da yetersiz hale gelir ve hastalarda buna bağlı diyabet ortaya çıkabilir. KF'li hastaların pankreaslarında değişen sayı ve boyutlarda kistler oluşabilir.

Karaciğer ve safra yolları tutulumu

Karaciğer ve safra yolları hastalıkları KF'li çocuklarda gelişen önemli bir komplikasyondur. Karaciğer etkilenmesi genellikle yaşamın ilk 10-15 yılında gelişir ve bu dönem içinde belli bir yaş grubunda sıklığı artıp azalmaz. Bununla birlikte karaciğer hastalığı erişkin dönemde de başlayabilir. Aynı akciğer ve solunum yolu salgılarında olduğu gibi karaciğerde üretilen safra salgısı da koyulaşmış ve akışkanlığı azalmıştır. Sonuçta safra kanalları bu koyulaşmış safra ile tıkanır. Tıkanma sonucu karaciğer içinde biriken safranın içeriğindeki toksik özellikteki maddeler karaciğer hücrelerine hasar vererek hastalığın karaciğer bulgularına neden olur.

Yenidoğan sarılığı nadir olup karaciğer hastalığının en erken bulgusudur. Vakaların %50'sinde mekonyum ileusu ve damardan beslenme öyküsü ile birliktedir. Hastalarda sarılık, açık renk dışkı (kirli beyaz-gri, kül rengi) ve karaciğer/dalak büyüklüğü olup, bazen karaciğer dışı safra yollarının hastalıkları ile karışabilmektedir. Sarılık hastaların büyük bir kısmında kendiliğinden gerileyerek düzelir.

Belirtisiz karaciğer enzim yüksekliği sık görülen bir durumdur. Hastanın bir yakınması olmaksızın tarama için bakılan karaciğer enzimlerinden alanin (ALT) ve aspartat transaminaz (AST), alkalen fosfataz (ALP) ve gama-glutamil transpeptidaz (GGT) düzeyleri yüksek bulunabilir. On iki yaş itibariyle KF'li çocukların yarıya yakınında karaciğer enzimlerinde anormallik bildirilmiştir. Hastalığın seyri sırasında, özellikle de pulmoner alevlenme dönemlerinde veya ilaç kullanımına bağlı olarak karaciğer enzimlerinde geçici yükseklikler saptanabilir.

Karaciğer yağlanması KF'li hastalarda herhangi bir yaşta %23-70 oranında tanımlanmıştır. Genellikle beslenmesi iyi olmayan hastalarda yumuşak karaciğer büyüklüğü ile karakterizedir. Ultrasonografide karaciğer yağlanması fark edilebilir. Birlikte karaciğer enzimleri de yüksek olabilir.

Fokal biliyer siroz (karaciğerin değişik bölgelerinde başlayan safra yolları harabiyetine bağlı siroz) KF'e özgü bir durumdur. Klinik bulgu olmayabilir veya çok azdır. Yıllar içinde tüm karaciğeri tutan siroza ilerleyerek siroza ve portal hipertansiyona bağlı belirti ve bulgulara neden olabilir; kanlı kusma, siyah renkte dışkılama, demir eksikliğine bağlı kansızlık, asit, dalak büyümesi, kanamaya eğilim gözlenir. Hastaların %20-30'unda fokal biliyer siroz gelişirken şiddetli karaciğer hastalığı hastaların %5-10'unda bildirilmiştir.

Safra yollarında taş (kolelitiyazis) veya safra çamuru oluşması nadir olmayıp hastaların dörtte birinde görülebilir. Genellikle belirti vermez ve görüntüleme yöntemleri sırasında saptanır. Bazen karın sağ üst bölgesinde veya sağ omuzda ağrı, sarılık, bulantı, kusma, kaşıntı, ALP, GGT, bilirübin yüksekliği yapabilir.

Safra kesesinin küçük olması, safra yollarında darlık ve genişlemelerin oluşması KF'li hastalarda görülebilecek diğer safra yolu sorunlarıdır.

KF'li hastalarda karaciğer hastalığının erken tanısı erken dönemde lezyonların geri dönebilir olması nedeniyle önemlidir. KF hastalarında karaciğer tutulumu çoğunlukla belirtisiz seyreder ve hastalar belirgin karaciğer hasarı gelişene kadar uzun süre belirtisiz kalabilir. Karaciğer hastalığının en sık görülen bulgusu muayenede saptanan karaciğer büyüklüğüdür. Karaciğer hastalığı açısından hastaların yıllık olarak taranması gerekir. Yıllık kontrollerde ayrıntılı fizik

muayene yapılarak karacığer büyümesi olup olmadığına bakılmalı, karacığer fonksiyon testleri ve karın ultrasonografisi değerlendirilmelidir. KF'de karaciğer hastalığına yönelik tedavinin amacı devam eden hepatik zedelenmeyi, portal hipertansiyon ve siroz komplikasyonlarını önlemektir. Oral safra asit tedavisi KF'li karaciğer hastalarında halen kullanılan tek uygun tedavi yaklaşımıdır. Bir safra asidi olan ursodeoksikolik asit yararlı etkilerini değişik mekanizmalar üzerinden gösterir. KF'de karaciğer hastalığının izlem ve tedavisinde en önemli unsur normal beslenmenin sağlanmasıdır. Beslenme hedeflerine ulaşılamayan hastalara oral beslenme takviyeleri ve tüple beslenme önerilebilir. Siroz ve portal hipertansiyon gelişen hastaların yemek borusu ve mide girişinde gelişebilen varisler açısından üst endoskopi ile değerlendirilmesi gerekebilir. Karaciğer yetmezliği gelişen hastalar karaciğer nakli açısından değerlendirilmelidir.

KİSTİK FİBROZİS BESLENMESİNDE PRATİK NOKTALAR

Uzm. Diyetisyen Damla Kalkan[1]
Prof. Dr. Gülden Köksal[2]

[1] Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Beslenme ve Diyet Ünitesi
[2] Hasan Kalyoncu Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Beslenme ve Diyetetik Bölümü

Kistik fibrozis (KF) hastalığı beyaz ırkta yaygın olarak görülen tedavideki başarı ile yaşam süresi uzayan kalıtımsal genetik bir hastalıktır. Kistik fibrozisli hastalarda besinlerin sindirim ve emilim bozukluğu sıktır ve buna bağlı olarak kötü ve dengesiz beslenme (malnütrisyon)/büyüme geriliği sık görülmektedir. Ülkemizdeki KF'li hastaların, geçmiş yıllara göre azalmakla birlikte, yarısında malnütrisyon veya malnütrisyon riski 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 yetmezlik olduğunda).

3-Artmış enerji gereksinimi; aynı yaş ve cinsiyetteki sağlıklı çocukların 1,1-2,0 katı daha çok enerjiye gereksinim duyarlar.

4-Azalmış alım; günlük enerji alımı normal bireylerden daha çok olması önerilirken KF'li hastalarda günlük alım sık geçirilen enfeksiyonlara bağlı olarak azalmıştır. İştahsızlık, beslenme bozuklukları, depresyon, ebeveynle çatışma, özofajit, gaz ve karın ağrısı, bağırsak tıkanıklıkları, çok katı olarak uygulanan yağ kısıtlaması, ilaçlar, akciğer inflamasyonu, kendini kötü hissetme alımı azaltan nedenlerdir.

5-Karaciğer hastalığı ve safra tuzları kaybı.

6-KF-ilişkişi diyabet.

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

Kistik fibrozisli hastaların tıbbi beslenme tedavisindeki amaçlar; Bireyin normal/normale yakın büyümesini sağlamak (bireyde kötü ve yetersiz beslenme tablosu adı verilen malnütrisyon durumunu oluşturmamak), artan enerji gereksinmesini karşılamak, emilim yetersizliğini en az düzeye indirerek dışkıyla enerji kaybının azalmasını sağlamak, ter ile kaybolan maddeleri (elektrolitleri) yerine koymak, hastanın yaşına, klinik bulgularına göre en iyi beslenme

durumunu sağlamak, hastayı belirli aralıklarla izleyerek besin gereksinimlerini her yeni duruma göre ayarlamak olarak sayılabilir. Bu amaçlara ulaşmak için en önemli nokta diyetin kişiye özel düzenlenmesi yanında, pankreas yetmezliği olan hastalarda mutlaka pankreas enzim desteğinin 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 kütle indeksi (≥ 2 yaş) hesaplanır. Yaşa göre ağırlık ve yaşa göre boy değerleri normal sınırlarda olmak şartıyla KF hastalarında amaç çocuklarda boya göre ağırlık veya vücut kütle indeks değerlerini 50.persentil değerinin üzerinde (aynı yaşı 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 beslenmenin yetersiz olarak değerlendirilirler. Beslenme durumu ile akciğer işlevleri arasında doğrudan ve yakın bir bağlantı vardır. Akciğer işlevlerinin sağlıklı olabilmesi için sık geçirilen enfeksiyonları önlenmeli ve tedavi edilmelidir. Son dönemde yenidoğan taramasının başlaması, pankreatik yetmezliği tanısının daha erken konulması ve enzim replasman tedavisinin başlanması, tüple beslenme dahil etkin beslenme planlamasının yapılması, beslenmenin öneminin anlaşılmasıyla antropometrik ölçümlerin daha sık yapılması ve yetersiz beslenme durumunda erken önlem alınması, kalori yoğun beslenme yapılması yanında kistik fibroz transmembran düzenleyici yüksek etkili modülatör tedavisinin ülkemizde de kullanılmaya başlanması ile birlikte fazla kilolu/şişman hasta sayısında da artış görülmektedir. Bu nedenle enerji hesaplaması yaparken hastanın antropometrik ölçümleri de dikkate alınmalı ve sadece enerji değil sağlıklı bir besin öğesi dağılımının da olmasına dikkat edilmelidir.

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 besinlere zamanında geçilmelidir. İlk 6 ay sadece anne sütü yeterlidir. Anne sütünün yeterli olmadığı ya da verilemediği durumlarda inek sütü bazlı mamalar ayına ve ağırlığına uygun olarak verilmelidir. Orta zincirli yağ asitlerini içeren özel mamalar kolay emilimi ve yararları açısından verilmesi beslenmenin doğru yapılması ilkelerindendir ve önemlidir.

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 enzim desteği sağlanmalıdır. Pankreas yetmezliği derecesi hastadan hastaya farklılık gösterebilir. Bu nedenle verilecek enzim düzeyleri hastanın bulgularına göre (kilo alması, dışkılama sayısı, dışkının özellikleri, karında gaz olması) düzenlenir. Bebeklerde her emzirmeden/mamadan (120 mL) önce 2.000-4.000 ünite (veya 250-500 ünite kg ağırlık başına) lipaz verilmelidir (Lipaz yağ sindirimi için gerekli enzimdir). Çocuk büyüdükçe enzim dozu öğün başına 1.000 ünite/kg olarak ayarlanabilir. Ara öğünlerde yarı dozda enzim verilmelidir.

Bu önlemlere karşın yeterli ağırlık kazanımı olmazsa enerji yoğunluğu yüksek (1,0-1,5 kkal/mL) ağızdan 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 kütle 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 çok bilinçlidir. Fakat yine de besin seçimlerinde yaşıtlarının 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 yaşıtlarından küçük ise özellikle enteral beslenme ürünleri gece beslenmesinde kullanılmalıdır. Özellikle yetersiz beslenen ve zayıf KF'li çocuklarda gece beslenmesi büyümeyi yakalama ve sık geçirilen ateşli hastalıkların önlenmesi açısından önemlidir ve dikkate alınmalıdır.

Ergenlik Dönemi

Bu grup çocuklarda hızlı büyüme ve fiziksel aktivitenin artması ile enerji gereksinimi artmaktadır. Büyüme geriliği olan hastalarda cinsel gelişimin gecikmesi duygusal olarak stres yaratabilir. Hastalığı kabullenmeme (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'si karbonhidratlardan, %15-20'si proteinden ve %35-40'ı yağlardan gelmelidir. Yağ emilimi azalmış diyerek bu çocuklara düşük yağlı ve kalorili yiyecek vermekten kaçınmalıdır. Hatta normalden daha fazla yağ (günlük kalorinin %35-40'ı) ve yüksek ve iyi kalite proteinli (günlük önerilen protein miktarının %50-100 çoğu) bir diyet programı düzenlenmelidir. Enerji alımının yeterli olup olmadığı aralıklı ölçümlerle değerlendirilmelidir.

Vitamin ve tuz desteği

Enerji yanında bir yağ emilim bozukluğu olan bu hastalıkta, yağda eriyen vitaminlerin (A, D, E, K) emilimi de etkileneceğinden, bu hastalara eksik olan bu vitaminlerin desteği yapılmalı ve yeterlilik durumları değerlendirilmelidir. KF'li bireyler kalsiyum, demir, çinko, sodyum, potasyum, klor, magnezyum eksikliğine karşı da duyarlıdır ve bu açıdan izlenmelidirler. olduğu Tüm KF'li bireylere 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.

KF'li bireylerde yağ malabsorpsiyonundan başka laktoz ve sükroz (pancar şekeri) emilim bozukluğu da oluşabilir. Emilimdeki bu bozukluk (malabsorpsiyonu) bakteriyel aşırı çoğalma sonucu ishale neden olabilir.

Probiyotik desteği

Probiyotikler sağlığı korumada ve bazı hastalıkları önlemede rolü olan canlı organizmalardır. Zararlı bakterilerin bağırsaklara geçişini engelleyerek bağırsaktaki mikrobiyal dengeyi sağlar. KF'li hastalarda antibiyotiklerin sık ve fazla kullanılması nedeni ile bağırsaklarda bulunan mikroorganizma (mikrobiyotasında) dengesi bozulmakta ve sık, sayıca fazla, yumuşak kıvamlı dışkı görülebilmektedir. Probiyotik kullanımı bağışıklık sistemini güçlendirmekte ve hastalığa bağlı enfeksiyon sıklığını ve antibiyotik kullanımını azaltabilmektedir. Probiyotikler, KF'li çocuklarda ve yetişkinlerde fekal kalprotektini (bağırsak iltihabının bir belirteci) azaltabilir. Akciğer enfeksiyon alevlenmelerine etkisi sınırlıdır. Mevcut veriler bu bakterilerin KF tedavisinin temel unsurları olduğunu göstermek için yeterli değildir. Doktorunuz uygun

gördüğünde size kullanmanızı önerebilir. Doğal probiyotik kaynakları yoğurt, kefir gibi fermente ürünlerdir. Bazı probiyotik içeren ticari hazır beslenme ürünleri de vardır.

Pankreas enzim tedavisi

KF ile doğan bebeklerin %85-90'ında pankreas 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, yemeğe başlamadan hemen önce alınması gerekir. Pankreas enzimi içeren ticari ilaçların aynı isme sahip oldukları halde içerdikleri doz değişken olabilir (örneğin 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. 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 karbonhidratların (meyve suyu, şekerlemeler, meyve gibi) alınacağı öğünlerde verilmesine gerek yoktur. Orta zincirli yağ asidi 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 mide asit salgısını azaltıcı ilaçlar izleyen doktor tarafından başlanabilir.

Yeterli dozda enzim verilmesi beslenme durumunun sağlanması için hayati önem taşımaktadır. Büyüme ve beslenme durumu değerlendirilirken hastanın pankreas enzim desteği ihtiyacı değerlendirilmelidir. Yeterli dozda enzim verilmediğinin kanıtları olarak kokulu, çok miktarda yağlı dışkılamanın devamı, kilo alamama veya ağırlık kaybına, karın ağrısı, kötü kokulu gaz çıkartma ve açlık hissi sayılabilir. Hastanın vücut ağırlığındaki değişim, günlük dışkı sayısı, yağlı dışkılama, kabızlık vb. durumlarda hekim kontrolünde enzim dozunda değişim yapılabilir.

Kistik fibroz transmembran düzenleyici yüksek etkili modülatör tedavisi de solunum için harcanan enerjiyi azaltarak, koku/tat duyusunu iyileştirerek, iştahı artırararak, bağırsaklardan yağ emilimini artırarak şişmanlığa eğilimi artırmaktadır. Modülatör tedavi pankreatik yetmezlikte de düzelme iyileşme yapmakta ve bu nedenle enzim gereksinimi azalabilmektedir. Bu konuda doktorlarınız size gerekli bilgiyi vereceklerdir.

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 yaşıtlarına 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 unutulmaması 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 (burundan mideye; nazogastrik sonda veya uzun süre tüple beslenme gereksinimi olanlarda gastrostomi-karın ön duvarından doğrudan mideye sonda yerleştirilmesi-) sindirim sistemine verilmesine enteral beslenme denir. Kısa süreli destek için burun yoluyla mideye yerleştirilen (nazogastrik) tüpler kullanılırken daha uzun süre (8-12 haftadan uzun) enteral beslenmesi gereken kişilerde gastrostomi tüpleri tercih edilir. Yerleştirme yöntemi hastadan hastaya değişebilir 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 planlanan miktar daha çok uykuda geçen sürede verilir

(KF'li hastalarda 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. Yemeği hazırlayacağınız kabın ve hazırlama ortamının temiz olmasına çok dikkat ediniz.
6. Besinlerinizi pişirdikten sonra uygun sıcaklığa ulaştığına emin olunuz. Yumurta, et, balık, tavuk gibi ürünleri oda ısısında uzun süre bekletmeyiniz.
7. Çok kirli, çamurlu, 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. Çöp ve yiyecekleri bir arada tutmayınız.
10. Dondurulmuş besinleri sıcak ortamda çözdürmeyiniz.
11. Yemekleri suda, buharlı tencerede, fırında ve ızgarada pişiriniz

12. Hastaların enerji alımındaki yetersizliğin diğer nedeni ise hastalarda yaygın görülen öğün atlama durumudur. İştahsızlık ve besin seçiminde lezzet duygusunun azalması nedeniyle öğün atlama yetersiz beslenmeye neden olmaktadır. Genellikle üç ana, iki ara öğün çok zayıf ve iştahsız çocuklarda gece beslenme desteği verilmesi önemlidir.

Son yıllarda obezite KF hastalarında da giderek artmaktadır. Bu hastalar genel olarak malnütrisyon riski altında olmasına rağmen tedaviye başlandıktan sonra aşırı beslenme ile obezite de görülebilmektedir. Obezite; hiperlipidemi, insülin direnci, kardiyovasküler hastalık riskini artırabilir. KF'li hastanın yaşam kalitesini azaltacak bu riskler nedeniyle hastaların belirli aralıklarla büyümenin izlemi ve beslenme durumunun değerlendirilmesi önemlidir. Sonuç olarak hastanın yaşına ve tedavinin uygulanmasına göre aylık, üçer aylık ve yıllık kontrollerde büyüme eğrisi, ağırlık, boy ve diğer antropometrik ölçümlerin alınması ve diyetin günlük enerji tüketimi, sindirim, emilim ve dışkıda yağ incelemesi yapılarak düzenlenmesi gerekmektedir. KF'li bireylerin tıbbi beslenme tedavileri; hasta bireylerin yaş, boy, beden ölçümleri, klinik durumları, fiziksel aktivite, yiyecek seçimleri, besin tüketebilme durumları, ailenin sosyo-

ekonomık durumu, beslenme alışkanlıkları ve ekonomık olanakları göz önüne alınarak bu konuda uzmanlaşmış diyetisyen tarafından hazırlanmalıdır.

KF'li bireylerin erken tanı ve uygun tedavi ile yaşam süresi ve kalitesi artırılmaktadır. Hastayı özel merkezlerde uzman doktor, diyet uzmanı, fizyoterapist, hemşire, psikolog gibi özel bir multidisipliner ekibin izlemesi, yeniliklere ve hastanın bulgularına göre tedavinin uygulanması gerekmektedir. KF hasta ve ailesine hastalığı ve hastalığın tedavi ve ilerlemesine bağlı olarak beslenmenin etkisi ve önemi ayrıntılı anlatılmalı ve eğitim verilmelidir. Tedavi sırasında gereken durumlarda tıbbi beslenme tedavisi eğitimi tekrar edilmelidir. Çocuğun anne-babası ve öğretmeni de bu ekiple işbirliği yaparak eğitilmelidir.

KİSTİK FİBROZİS ve ENDOKRİN SİSTEM

Prof. Dr. Alev Özön

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı

Kistik fibrozis (KF) kronik bir hastalıktır ve seyri boyunca vücutta bir çok sistemi ilgilendiren bulgular ortaya çıkmaktadır. KF'li bireylerde solunum sistemi dışında mide bağırsak sitemi, endokrin sistem gibi diğer organ sistemleri de değişik derecelerde etkilenir. Endokrin sisteme ilişkin sorunlar, iç salgı bezlerinin çalışmasıyla ilgili hastalıkları kapsamaktadır. KF'de en sık görülen endokrin sorunlar diyabet, büyüme ve ergenlik gecikmesi, D vitamini eksikliği ve kemik mineralizasyonunda yetersizliktir.

Kistik fibrozis ve diyabet

Pankreasın, bağırsakta sindirimi sağlayan dış salgıları (sindirim enzimleri) dışında bir de iç salgısı vardır. "İç salgı" pankreas, tiroid bezi vb çeşitli salgı bezlerinin ürettiği ve doğrudan kan dolaşımına geçerek, dolaşım yoluyla vücudun uzak bölgelerine taşınan ve etkilerini salgılandığı yerden uzakta gösteren protein yapısındaki salgılardır (hormonlar-iç salgılar). Pankreasta adacıklar halinde bulunan hücre grupları, "insülin" ve "glukagon" adını verdiğimiz hormonları üretir; bu iç salgılar kan dolaşımına geçerek vücudun en uzak köşelerine ulaşır. Bu hormonların görevi, gıdalardan sindirim yoluyla oluşan ve kan dolaşımına geçen glukozun (şeker), hücre ve dokulara girmesi, enerji için kullanılması, karaciğer ve kas dokusunda depolanması ve işlenmesini sağlamaktır. KF'li çocuk ve gençlerde, pankreastaki dış salgıların koyulaşması, daha önce de belirtildiği gibi, bu dış salgıların pankreas kanalcıklarını tıkamasına, sindirim için gerekli dış salgıların bağırsağa salgılanamamasına ve bir süre sonra pankreas dokusunda zedelenmeye yol açar. Pankreasta zaman içinde gelişen bu doku zedelenmesi, insülin üretip salgılayan adacık hücrelerinin de zamanla zedelenmesine ve insülin salgılama kapasitesinin düşmesine neden olur. Başka bir deyişle insülin eksikliği gelişmesine yol açar. İnsülin eksikliği, gıdalardan dolaşıma geçen glukozun (şeker) hücre ve dokulara geçememesi, depolanamaması, enerji elde etmek ve depolamak için kullanılamamasına neden olur. Dokulara geçemeyen glukoz dolaşımda giderek yükselir ve diyabet dediğimiz "kan şekeri yüksekliği" ortaya çıkar. Diyabet "varlık içinde yokluk" olarak tanımlanabilecek bir tablodur. Kan şekeri yüksek olmasına karşın dolaşımdaki şeker enerji gereksinimini karşılamak üzere kullanılamadığından hücreler açlık çeker, o nedenle bu durumu varlık içinde yokluk olarak tanımlıyoruz. Bu durum düzeltilmeden sürerse kilo kaybı ve beslenme bozukluğuna neden olur. KF'li bireylerde zaten

beslenme bozukluğuna yatkınlık olması nedeniyle KF ile ilişkili diyabet beslenme bozukluğunun derecesini artırabilir. KF'de insülin eksikliği dışında diyabete yol açan bir başka durum da insülin etkisizliğidir (insülinin etkisine direnç). Enfeksiyonlar, özellikle solunum yolu enfeksiyonları, ayrıca bazı KF'li bireylerde kullanılan glukokortikoidler (kortizon) insülin etkisine direnç yaratarak da kan şekerinin yükselmesine, diyabete yol açabilir.

KF'e eşlik eden diyabet "kistik fibrozis ilişkili diyabet" (KFİD) olarak adlandırılır, KF'in en sık karşılaşılan komplikasyonlarındandır; yaş ilerledikçe sıklığı artar. 10-14 yaş arasında %5 oranında, 15-19 yaş arasında %13 oranında görülür. 20 yaşından sonra KF'li bireylerin % 40'dan fazlasında diyabet görülür.

KF'e bağlı diyabet bulguları silik olduğundan fark edilmesi güçtür. Çok su içme, sık idrar yapma, yeterli gıda tüketilmesine karşın kilo alamama, büyümenin yavaşlaması, ergenliğin gecikmesi ve solunum fonksiyonlarında nedeni açıklanamayan bozulma gibi bulgular KF'li bireylerin diyabet açısından değerlendirilmesini gerektirir. Bu yakınmalar kolay fark edilmediğinden ve KF'li çocuk ve gençlerde 10 yaştan itibaren diyabet sıklığı arttığından pek çok merkezde 10 yaşından başlayarak KF'li bireylere şeker yükleme testi yapılarak diyabet açısından taranır. Bunun dışında aralıklı kan şekeri ölçümleri de diyabet tanısında kullanılabilmektedir. Buna göre:

1. İki veya daha fazla ölçümde açlık (plazma) glukoz düzeyinin $\geq$ 126 mg/dl olması
2. İki veya daha fazla ölçümde rastgele alınan kan örneğinde glukoz düzeyinin $\geq$ 200 mg/dl olması
3. Açlıkta (plazma) glukoz düzeyi $\geq$ 126 mg/dl yanı sıra rastgele alınan kan örneğinde glukoz düzeyinin $\geq$ 200 mg/dl olması
4. Glikozillenmiş hemoglobin oranı (HbA1c) $\geq$6,5 olması (HbA1c nin bu düzeyin altında olması KFİD tanısını dışlamaz)
5. Ağızdan şeker yükleme testinde* 2. saat glukoz düzeyinin $\geq$ 200 mg/dl olması

tanı koydurucudur.

*Ağızdan şeker yükleme testi, sabah aç karnına test için doktorunuzun belirlediği miktarda şekerli çözeltiyi (limonata, vb) içtikten sonra düzenli aralıklarla kanda şeker ölçümü yapılarak uygulanan standart bir testtir.

KF'ye özgü bazı durumlarda diyabet tanısı aralıklı kan şekeri ölçümleriyle konabilir.

1. Akut hastalık (evde ya da hastanede damar yolundan antıbıyotık ya da ağızdan/damardan glukokortikoid kullanımı) sırasında 48 saat devam eden açlık kan glukozunun ≥126 mg/dl, tokluk (yemekten 2 saat sonra) plazma glukozunun ≥ 200 mg/dl olması
2. Bağırsağa sürekli drip besleme uygulanan KF'li bireylerde KFİD tanısı iki farklı günde, beslenmenin ortasında ya da drip infüzyondan hemen sonra plazma glukoz düzeyinin ≥ 200 mg/dl olması ile diyabet tanısı konur.

KF'li bireylerde diyabet ortaya çıkması kilo kaybı, beslenme bozukluğuna yol açmakla kalmaz aynı zamanda solunum fonksiyonlarında da bozulma görülebilir. Bunun birden çok nedeni vardır. İnsülin yetersizliğinin, beslenme ve kas kitlesi üzerine olumsuz etki göstermesi solunum kaslarının zayıflamasına ve solunum işlevinin tam gerçekleşememesine yol açar. Ayrıca kan şekerinin yükselmesi akciğerlerde mikroorganizmaların kolayca çoğalmasına fırsat veren bir ortam oluşturur. Hem beslenme bozukluğunun önüne geçmek hem de solunum sistemi alevlenme ve enfeksiyonlarını önlemek için diyabetin iyi tedavi edilmesi gerekir. Ayrıca insülin anabolik (doku yapımını artıran, uyaran) bir hormon olduğundan, insülin uygulaması kilo alımına yol açarak beslenme durumunun daha hızlı düzelmesine katkıda bulunur. Sonuç olarak deri altına ince insülin kalemleriyle insülin uygulaması ve beslenmenin düzenlenmesi KF ilişkili diyabet (KFİD) tedavisinin temelini oluşturur.

KF'li çocuk ve gençlerin günlük enerji gereksinimleri aynı yaş ve cinsiyette diğer çocuk ve gençlerden daha fazladır. O nedenle KFİD'in tedavisinde beslenme yaklaşımında fazla kiloluluk söz konusu olmadığı sürece kalori kısıtlaması yapılmaz. Özellikle vurgulamamız gerekir ki KF'li bireylerdeki diyabet, erişkinlerde daha sık gördüğümüz ve Tip 2 diyabet adını verdiğimiz durumdan farklıdır; erişkinlerde Tip 2 diyabet tedavisinin önemli taraflarından birisi diyet uygulanmasıdır, oysa KFİD'de gıda tüketiminin kısıtlanması, diyet yapılması uygun değildir. Zaman zaman KF'li çocuk ve gençlerde kan şekeri yüksekliği ortaya çıktığında, ailelerimizin, çevrelerinden duyduklarından yola çıkarak çocuklarının gıda tüketimini, özellikle karbonhidrat (KHO) tüketimini azaltarak kan şekerini normale getirmeye gayret ettiklerine tanık olabiliyoruz. Oysa bu çok yanlıştır. Bunun dışında KF'li bireylerin günlük tuz ve protein gereksinimi de yaşıtlarından ve erişkinlerden fazladır. Tuz ve protein tüketiminin de kısıtlanması uygun değildir. KFİD'li bireylerde beslenme planlaması için çocuk ve gencin beslenme durumuna göre tüketmesi gereken günlük enerji miktarı ve buna göre günlük karbohidrat, yağ ve protein tüketimi hesaplanır (Tablo 1). Öğünlerde tüketilecek KHO miktarı ve kan şekerine göre insülin miktarı hesaplanır ve deri altından insülin kalemiyle 'hızlı etkili insülin' olarak uygulanır. Bu uygulama da pek çok erişkin Tip 2 diyabetli bireyin tedavisinden farklıdır. KFİD gelişiminde ana neden insülin eksikliği olduğundan

tedavide insülin kullanılması gerekir; erişkin diyabetlilerde uygulanan ağızdan alınan diyabet ilaçları KFİD'de kullanılmaz.

Tablo 1. KFİD'de tıbbi beslenme tedavisine ilişkin öneriler

	KFİD
Kalori	Normal gereksinimin %120-150'si (ya da daha fazlası) [#]; düşük kiloluluk önlenmeli
Yağ	Günlük enerjinin %40'ı
Toplam KHO	Günlük enerjinin %45-50'si
Lif	Beslenmesi iyi olanlarda önerilebilir, VA düşük olanlarda enerji alımını bozabilir
Protein	Sağlıklı bireylerdeki referans değerin %200'ü
Tuz	Gereksinim fazladır, sınırlanmaz

[#]Yaş ve cinsiyete göre normal gereksinim

KFİD: Kistik fibrozis ilişkili diyabet, KHO:karbonhidrat

Öğünlerde uygulanacak insülin miktarları öğünde tüketilecek karbonhidrat miktarına göre hesaplanacağından, KFİD'li bireyler ve ailelerine karbonhidrat saymayı öğretmek gerekir. Bu hesap oldukça kolay ve beslenme uzmanları tarafından KF'li birey ve ailesiyle yapılacak 3-4 görüşmede tamamlanabilecek bir eğitimdir.

Tablo 2. KFİD'de insülin tedavisinin yönetimine ilişkin ilkeler

Genel ilkeler	Olağan sağlık durumunda KFİD'li çocuk ve ergenler günde 0,5-0,8 Ü/kg insüline gereksinme duyarlar. Stres sırasında bu gereksinim artabilir.
	İnsülin yetersizliğinin enerji kaybına yol açması nedeniyle temel ilke güvenle tolere edilebilecek en fazla insülin miktarını sağlamaktır
	KF yönetiminde gereksinimleri karşılayan ve yaşam tarzına en uygun insülin rejimi, bireyi izleyen çocuk endokrinoloji uzmanları tarafından seçilir.
Bazal insülin	Olağan koşullarda pankreastan çok az miktarda insülin salınımı gün boyu, açlıkta da devam eder. Bu salınıma "bazal insülin" denir. KFİD'de günde tek doz uzun etkili insülinlerle bu gereksinim karşılanır.
Öğünlerde	Öğünlerdeki KHO miktarına karşın pankreastan olağan koşullarda artan insülin salınımı, KFİD'li bireylerde gerçekleşmediğinden, bu gereksinimi karşılamak üzere öğünden

	önce uygulanan insüline "bolus insülin", "yemeklik insülin" adı verilir. Bolus insülinler hızlı etkili insülinlerdir.
	Öğünden önce ve öğünden 2 saat sonra toklukta kan şekeri ölçülerek uygulanan dozların yeterliliği kontrol edilir.
	Çok küçük yaşta ya da ne kadar tüketeceği bilinmeyen çocuklarda hızlı etkili insülin öğünden hemen sonra uygulanabilir.
	Açlık kan şekeri yüksek olmayan bireyler bazı durumlarda yalnız öğün insülini ya da yalnız bazal insülinle izlenebilir (yeme alışkanlıkları-sıklığı ve öğünlerde KHO tüketimi göz önünde bulundurulur). Hangi rejimin izleneceğini çocuk endokrinolojisi uzmanları değerlendirir .
Düzeltme dozu (insülin duyarlılık faktörü)	Yemekten önce kan şekeri yüksekliği varsa, onu normale getirmek için "düzeltme dozu" denilen ek doz insülin hesaplanır. Düzeltme dozları da bolus insülinler kullanılarak karşılanır.

KFİD: Kistik fibrozis ilişkili diyabet, KHO:karbonhidrat

KFİD, çocuk endokrinologları tarafından yönetilmeli, hipoglisemiye yol açmaktan kaçınılmalıdır.

KF ilişkili diyabeti olan çocuk ve gençlerin bir kısmında açlık kan şekeri yüksek değildir; kan şekeri yalnız toklukta yükselir. Bir kısmında ise açlık kan şekeri de yüksektir. Yalnız tokluk kan şekeri yüksek olanlarda öğünlerde hızlı etkili insülin uygulanması yeterli olabilir; ancak kan şekeri açlıkta da yükseliyorsa bazal insülin gereksinimini karşılamak için ayrıca günde 1 ya da 2 kez uzun etkili insülin de kullanmak gerekebilir (Tablo 2). Beslenme durumu, yaşam kalitesi ve süresini önemli ölçüde etkilediğinden tedavide temel ilke (özellikle kronik beslenme bozukluğu olan KFİD'lilerde) insülinin anabolik etkilerinden yararlanmak amacıyla tolere edebileceği en yüksek insülin dozunu sağlamaktır. Ayrıca enfeksiyonlar sırasında insülin etkisine direnç gelişeceğinden kan şekerini daha sık ölçmek ve insülin dozlarını artırmak gerekecektir.

KF'e bağlı diyabetli ve insülin kullanan bireylerde kan şekerini günde en az üç kez ölçmek gerekir. Pek çok KF'li yeme ve yaşam tarzı, egzersiz ve bağırsak sorunlarına (örn. gastroparezis, sağlık durumunda akut gelişmeler) ve endişelere-göre en az 4-8 kez kan şekeri ölçmektedir. İnsülin dozlarının belirlenmesi için çizelge çıkartılırken kan şekeri kontrolünü sıklaştırmak gerekebilir (genellikle her öğünden önce

açlık, öğünden 2 saat sonra tokluk kan şekeri, ayrıca gece ve sabaha karşı 03:00'de olmak üzere toplam 8 kez kan şekeri ölçümü).

KF ilişkili diyabeti olan çocuk ve gençlerle ailelerine, çok disiplinden (beslenme uzmanı, diyabet uzmanı, hemşire, çocuk endokrinoloji uzmanı, vb) oluşan diyabet ekibi tarafından, kan şekerini kontrol etmek için gereken beslenme planı, öğünlerdeki karbohidrat miktarının sayımı, şeker ölçümü, insülin dozlarının hesaplanması ve insülin uygulamaları; kan şekeri düşüklüğü, bulguları, önlenmesi ve tedavisi konusunda "diyabet eğitimi" verilir. Ayrıca KFİD'li bireyler 3 ayda bir diyabet ve KF konusunda deneyimli bir ekip tarafından izlenmelidir. Kötü kontrollü diyabetin doğuracağı komplikasyonlardan (küçük ya da büyük damar hastalıkları, göz komplikasyonları, böbrek komplikasyonları, sinir sistemine ilişkin komplikasyonlar) kaçınmak için iyi bir şeker kontrolü sağlamak önemlidir. Ancak ciddi ya da tekrarlayan kan şekeri düşüklüğü gözlenen diyabetlilerde bu hedef biraz daha gevşetilebilir. KFİD'li bireylerin haftada en az 150 dk orta şiddette aerobik egzersiz yapmaları önerilmektedir.

Günümüzde diyabetin tedavisinde teknoloji de yaygın olarak kullanılmaktadır. Parmaktan kan şekeri ölçmekte kullanılan glukometre adı verilen cihazların yanı sıra kan şekerini 7/24 sürekli ölçen glukoz izleme sistemleri, cilt altına yerleştirilen ve 3-4 günde bir değiştirilen ince bir kateter yardımıyla insülin uygulamayı sağlayan kablolu ve kablosuz insülin pompaları, hatta kan şekeri izlemi ile insülin uygulamasını biraraya getiren kapalı devre insülin pompaları bu teknolojik gelişmeler arasında sayılabilir. Teknolojik uygulamalar diyabet yönetimini yalnız kolaylaştırmakla kalmayıp kan şekeri kontrolünü de iyileştirmektedir.

KF ve Kemik sağlığı

KF'li bireylerde, D vitamini eksikliği, bağırsaklarda emilim bozukluğu ve akut alevlenmenin oluşturduğu enerji tüketiminde artışa bağlı olarak enerji dengesinin bozulmasıyla ortaya çıkan beslenme yetersizliği, glukokortikoid kullanımı, uzun süreli inflamasyon, ayrıca ergenlik gecikmesi, karaciğer hastalığı ve K vitamini eksikliği gibi çok sayıda etmen kemik sağlığını olumsuz etkilemektedir. Bunun dışında kalsiyum düzeylerini kontrol eden paratiroid hormon yetersizliği ve çölyak hastalığı (buğday allerjisi) taranır ve gerekirse tedavi edilmelir. KFİD'nin de osteoporoza (kemik mineral miktarında azalma-halk arasında kemik erimesi olarak adlandırılır) yol açabildiği düşünülmektedir.

Kemiğin olağan bir döngüsü, yenilenme süreci vardır. Bu süreç, eski kemik dokusunun yıkımı ve yeni kemik yapımıyla gerçekleşir ve kemik yapımı olağan koşullarda yıkıma koşut devam eder. Kemik biyopsilerinin incelemesi, KF ilişkili kemik hastalığında asıl sorunun kemik yapımında azalma olduğunu,

kemık yıkımının da hızlandığını göstermektedır. Kemık yapım ve yıkımı arasındakı dengesızlık kemık kitlesinde azalmaya neden olur. Bu temel sorunlara kalsiyum ve D vitamini emilim bozukluğundan kaynaklanan kemik mineralleşmesinde azalma da eşlik edebilir. Yüksek çözünürlüklü niceliksel bilgisayarlı tomografi görüntüleme yöntemiyle, KF'li erişkinlerde özellikle omurgayı oluşturan gözenekli kemikte iskelet mikromimarisinin de değiştiği anlaşılmıştır.

KF'li bireylerde kemik mineral yoğunluğunda azalma olduğu, bunun yaş, beslenme bozukluğu ve akciğer hastalığının derecesi (FEV1 düşüklüğü), ile ilişkili olduğu anlaşılmıştır. Kemik erimesi ya da tıptaki adıyla osteoporoza bağlı omurga ve kaburga kemiği kırıkları solunum işlevlerini olumsuz etkiler, aynı zamanda akciğer nakli kararı alan bireyler için osteoporoz bir engel oluşturabilir, nakilden önce osteoporozun tedavi edilmesi gerekir.

Çocuklarda kemik mineral yoğunluğunun en hızlı arttığı dönem olan ergenlikte KF'li çocuklarda büyümenin yavaşlaması ve ergenliğin gecikmesi kemik mineral yoğunluğunu olumsuz etkiler. Bu sorun genellikle 10 yaşından sonra ortaya çıkmaya başlar.

KF ilişkili osteoporoz (kemik erimesi) ve kırık riskini azaltmak için temel yaklaşım, yaşam tarzında kemik sağlığını destekleyen tutumların benimsenmesidir. Kalsiyum ve D vitamini tüketiminin artırılması, kalsiyumdan zengin gıdaların (peynir, süt, yoğurt, kırmızı et) tüketilmesi, ayrıca bağırsaklardan kalsiyum emilimini bozan karbonatlı içeceklerden (soda, gazlı içecekler vb), kaçınılması, yerçekimine karşı aerobik egzersiz (tolere edebildiği oranda), beslenme ve akciğer sağlığının iyileştirilmesi kemik sağlığını iyileştirmeye yönelik yaklaşımlardır. KF tedavisinde son 20 yıldaki gelişmelere karşın çalışmalar, kemik sağlığı konusundaki olumsuz bulguların tedavideki gelişmelerden pek de etkilenmediğini, değişiklik göstermediğini düşündürmektedir. O nedenle 8-10 yaşından başlayarak kemik mineral yoğunluğunun ölçülmesi, ölçüm sonucu çok düşükse yılda bir, hafif derecede düşükse 2 yılda, normal ise 5 yılda bir ölçümün tekrarlanması; glukokortikoid kullananlarda ya da akciğer nakli yapılanlarda daha sık ölçüm yapılması, gerekirse yan omurga grafileri ile değerlendirme yapılması gerekmektedir.

Kemik sağlığı için vücut kitle endeksinin (kg cinsinden vücut ağırlığı, metre cinsinden boyun karesine bölünerek hesaplanır-kg/m^2) yaş ve cinsiyet göre % 25'in üzerinde, D vitamini düzeyi ve kalsiyum tüketiminin önerilen miktarda olması ve yerçekimine karşı düzenli egzersiz yapılması önerilmektedir.

KF'li bireylerde büyüme ve ergenlik gecikmesi

KF'li çocuklarda büyüme ve iskelet gelişimi çok sayıda etmene bağlı olarak geri kalabilir. Bunlar arasında beslenme bozukluğu, bağırsaklardan emilim bozukluğu, akut solunum yolu alevlenmeleri, uzun süreli

inflamasyon, ergenlık gecıkmesı sayılabilir. Ciddi boy kısalığı olan KF'li çocuklar endokrınoloji uzmanları tarafından değerlendirilir, izlenir ve tedavi edilir. Tüm kontrollerde boy, vücut ağırlığı ve vücut kitle endeksi hesaplanarak yaşa göre normallerle karşılaştırılır. Bazen özel yöntemlerle (biyoempedans yöntemi, vb) vücut kompozisyonu da ölçülebilir.

Boy kısalığı ve büyüme geriliğini düzeltmek için öncelikle beslenme durumunun düzeltilmesi, yeterli enerji, protein ve D vitamini tüketiminin sağlanması, vücut kitle endeksinin yaş ve cinsiyete göre % 25'in üstünde tutulması, alevlenme ve enfeksiyonların kısa sürede kontrol altına alınması, glukokortikoid dozunun mümkün olduğu kadar sınırlanması gerekir.

Beslenme durumu kontrol altına alındıktan sonra püberte gecikmesi olan KF'lilerde çocuk endokrinolojisi uzmanları tarafından ergenliğin gelişmesini sağlamak amacıyla cinsiyet steroidi tedavisi uygulanabilir. Ciddi büyüme geriliği olan çocuk ve adölesanlar çocuk endokrinolojisi uzmanları tarafından izlenmektedir. KF'e ilişkin 2018 yılı en iyi klinik uygulamalar kılavuzunun önerilerinde 2 yaştan önce kilo kaybı, boy ve ağırlık yüzdelerinde düşme; 2 yaştan sonra yaş ve cinsiyete göre vücut kitle endeksinde düşme, ayrıca çocukluk çağı boyunca büyüme hızının düşmesi KF'li bireylerin çocuk endokrinolojisi kliniklerinde değerlendirilmesini gerektirir. Bu kliniklerde izlenen yol boy kısalığı ve büyüme geriliğini düzeltmek için öncelikle beslenme durumunun düzeltilmesi, yeterli enerji, protein ve D vitamini tüketimini sağlamak, vücut kitle endeksini yaş ve cinsiyete göre yüzde 25'in üstünde tutmaya çalışmak, hastalık alevlenmesi ve enfeksiyonların kontrol altına alınması, glukokortikoid dozunun mümkün olduğu kadar sınırlanmasıdır. Ayrıca boy kısalığı ve büyüme geriliğine yol açabilecek diğer sorunların (örn. hipotiroidi, ergenlik gecikmesi, çölyak hastalığı, büyüme hormonu eksikliği, vb) dışlanması gerekir. KF'li bazı çocuk ve gençlerde rekombinan insan büyüme hormonu (rhBH) tedavisi kullanılabilmektedir, ancak büyüme hormonunun büyümeye katkısı KF'li bireylerde kısıtlıdır. Asıl olan KF'nin iyi kontrol edilmesi ve beslenme durumunun düzeltilmesidir.

KİSTİK FİBROZİSTE 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. Diğer bütün hastalıklar gibi KF tedavisi için de ilaç etkinlik ve güvenilirlik çalışmalarının tamamlanması, etkin ve güvenilir dozun 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 (balgam sulandırıcı) tedavilerdeki yenilikler
- Modülatör ilaçlar (Mutasyona özel ilaçlar; Klor kanalının yeniden yapılandırılması ve/veya fonksiyonunun arttırılmasını 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.
- Tobramisinin 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 olacaktır.

- KF'te sık görülen ve pek çok antibiyotiğe dirençli olabilen Psödomonas bakterisinin tedavisi için ağızdan ve damardan kullanılabilecek yeni antibiyotikler de geliştirilmektedir.

Mukolitik (balgam sulandırıcı) tedavilerdeki yenilikler

- İnhale 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 akciğer alevlenmesi olan veya solunum fonksiyon testlerinde hızlı kötüleşmesi olan hastalarda kullanımı uygundur.

- Tedaviye başlamadan önce hasta, hastanede uygulanan Mannitol tolerans testinden geçebilmedir. Eğer bu testten geçerse hasta ilaca devam edebilir.
- Kullanım şekli: 2x400 mg (2x10 kapsül), kendi özel inhalasyon cihazına kapsüller yerleştirilerek alınır, kullanımdan 5-15 dk öncesinde bronkodilatör (inhale salbutamol) alınmalıdır.

Hastanın diğer ilaçlarını da alması gerekiyorsa kullanım sırası: Bronkodilatör→ Hipertonik salin veya mannitol→Fizyoterapi→Dornaz alfa→Fizyoterapi→İnhale antibiyotik şeklinde olmalıdır.

Modülatör ilaçlar

- Bu ilaçlar KF'te bozuk olan, tüm vücuttaki çalışmayan klor kanallarını yeniden yapılandırarak ve/veya var olan ancak az çalışan klor kanallarını aktive ederek hücre dışına klor ve su çıkışını sağlayan, yaşam boyu kullanılması gereken ilaçlardır.

- Hangi modülatör ilacın reçete edileceği doktor tarafından hastanın mutasyonu ve yaşı göz önüne alınarak belirlenir. Her ilaç her hastaya etkili değildir.
- Hem modülatör ilacın başlanması, hem de başlandıktan 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 hastaların solunum fonksiyon testlerini düzelttiği, akciğer enfeksiyonlarını azalttığı ve kilo alımını sağladığı bilinmektedir. Hastada modülatör ilaç kullanımına başlandıktan sonraki 1. 3. 6. 9. ve 12. aydaki kontrollerinde ilacın kesilmesini gerektirecek düzeyde ciddi yan etki saptanmazsa ve klinik/radyolojik/laboratuar olarak hastalığına ait bulgularda düzelme saptanırsa (kilo alımında artış, solunum fonksiyon testlerinde düzelme, akciğer enfeksiyon sayılarında azalma veya ter testin düzeyinde düşme) tedaviye yanıt olduğu düşünülerek ömür boyu reçete edilmesi gerekmektedir.
- Günümüzde bu grup ilaçlardan 4 tanesi kullanılmaktadır;

1. **Trikafta®** (elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor)
2. **Symdeko®** (tezecaftor/ivacaftor)
3. **Orkambi®** (lumacaftor/ivacaftor)
4. **Kalydeco®** (Ivacaftor)

- Günümüzde şu an için;

Trikafta: En az bir deltaF508 mutasyonuna veya şu web sitesinde belirtilen 177 mutasyondan (https://www.cff.org/sites/default/files/2022-02/Trikafta-Approved-Mutations.pdf) en az bir mutasyona sahip olan 2 yaş ve üzeri KF'li hastalar için onaylanmıştır.

Symdeko: KF geninde iki adet deltaF508 mutasyonu olan veya tek tarafında şu web sitesinde belirtilen 154 mutasyondan (https://www.cff.org/sites/default/files/2022-02/Symdeko-Approved-Mutations.pdf) en az birine sahip 6 yaş ve üzeri KF'li hastalar için uygundur.

Orkambi: KF geninde iki adet DeltaF508 mutasyonu olan 1 yaşın üzerindeki KF'li hastalarda kullanılmaktadır.

Kalydeco: Şu web sitesinde belirlenen 97 mutasyondan (https://www.cff.org/sites/default/files/2022-02/Kalydeco-Approved-Mutations.pdf) en az bir tanesini taşıyan 1 ay ve üzerindeki KF'li hastalar için uygundur.

- Bu ilaçların ağız yoluyla, tok karnına ve özellikle yağlı yiyeceklerden sonra alınmaları gerekir. Doz; hastanın yaşına ve kilosuna göre değişiklik gösterir bu nedenle ilaçlar doktorun önerdiği şekilde kullanılmalıdır.

- Modülatör ilaçların doktorunuz tarafından size anlatılacak olan yan etkileri ve beraberinde kullanılması gereken diğer ilaçlarla olabilecek etkileşimleri iyi bilinmelidir. Bazı durumlarda doz azaltılması veya ilacın kesilmesi gerekebilir.
- Bu ilaçlar Amerika ve Avrupa ülkelerinde pek çok KF hastasında kullanılmaktadır fakat ülkemizde geri ödemeleri henüz yoktur. Ülkemizdeki KF hastalarında da geri ödemeli olarak kullanılabilmeleri için KF takip eden hekimler ve ilgili dernekler tarafından gerekli girişimlerde bulunulmaktadır.
- Çalışmalar devam ettikçe bu ilaçların etki ettiği yeni mutasyonlar ve başka mutasyonlara etki edebilecek yeni ilaçlar bulunacaktır.

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 tedaviler

Alternatif tedavi yöntemleriyle (tuz mağarasına gitmek, baharat tüketimi, ozon tedavisi, bitki karışımları içmek, hacamat uygulaması vs) ilgili olarak 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 böyle alternatif tedavi yöntemleri kullanılmamalıdır.

KİSTİK FİBROZİSTE AKCİĞER NAKLİ

Prof. Dr. Güzin Cinel[1,2]
Uzm. Dr. Işıl Bilgiç[2]
[1]Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı
[2]Ankara Bilkent Şehir Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Ünitesi

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 çocuğa uygulanabilir. Her türlü tıbbi tedaviye rağmen beklenen yaşam beklentisi 2 yılın altında olan hastalar akciğer nakil merkezlerine yönlendirilmelidir. Uluslararası Kalp ve Akciğer Transplantasyonu Derneği 2023 kayıtlarına göre 1992-2017 yılları arasında 2052 çocuk hastaya akciğer nakli yapılmıştır. Bu çocukların akciğer nakli yapıldığında ortanca yaşları 14 (en genç 0 – en büyük 17 yaş)'tür ve %60'ına nakil yapılma nedeni Kistik Fibrozis (KF)'dir. Ayrıca KF, erişkin hastalara yapılan akciğer nakillerinin en sık nedenleri arasında 3. sıradadır. Çocuk akciğer nakillerinin %70'i 10 yaş üzerindeki çocuklara yapılmaktadır ve 5 yaş üstünde yapılan akciğer nakillerin en sık nedeni KF'dir.

KF'li son dönem akciğer hastalığı olan bireylere, daha uzun yaşam süresine sahip olmaları ve daha kaliteli hayat 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 %40'ın altına düşmesi veya FEV1'de hızlı düşüş ve <%50 (12 ay içinde %20 den fazla düşüş) olması
2. 6-dakika yürüme mesafesinin 400 metrenin altında olması

3. Hipoksik alevlenme dışında pulmoner 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) şunlardır:

Kesin kontrendikasyonlar (yapılması kesin önerilmeyen durumlar)	***Göreceli kontrendikasyonlar (bazı merkezlerce yapılması önerilmeyen durumlar)***
Önceki 2-5 yıldaki aktif kanser hastalığı	Mekanik ventilasyon
Ciddi akut hastalık	Ağır beslenme bozukluğu (Vücut kitle indeksi 18'in altı olması)
Aktif akciğer dışı enfeksiyon (sepsis, tüberküloz)	Obesite (Vücut kitle indeksi 25'in üzerinde olması)
Ciddi psikiyatrik hastalık	Ağır skolyoz
Diğer organ disfonksiyonları (Ciddi kalp, böbrek, karaciğer hastalıkları)	HIV (İnsan immün yetmezlik virüsü) enfeksiyonu
Mevcut tıbbi tedaviye uyumsuzluk ve naki[1] sonrası tıbbi tedaviye uyumsuzluk riski	*Burkholderia cepacia* genomovar-3 enfeksiyonu
Yetersiz sosyal destek	Dirençli tüberküloz dışı mikobakteri enfeksiyonu
Yasadışı madde kullanımı ve bağımlılığı	HLA antijen ile önceden duyarlanma
	Torasik (göğüs kafesi ile ilgili) cerrahi geçirme
	Cerrahi plörektomi veya kimyasal plöredezis (akciğer zarı ile ilgili işlemlerin yapılmış olması)
	Psikososyal zorluklar
	Ciddi osteoporoz (kemik erimesi) veya kas iskelet hastalığı
	Diğer organların hafif fonksiyon bozuklukları

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

Kistik fibrozis tanılı bireylerde 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), mortalitede artış

B. gladioli, postoperatif komplikasyonlar ve mortalitede artış

• **Tüberküloz dışı mikobakteriler:** etkisi bilinmiyor.

Gastrointestinal (Sindirim sistemi) komplikasyonları

• **Portal hipertansiyon** (karaciğer damarında tansiyon artması), karaciğer fonksiyon bozukluğu; karaciğer fonksiyonları normalse portal hipertansiyon nakil için kontrendikasyon değildir.

• Karaciğer ve akciğer nakli birlikte yapıldığında operasyon sonrası mortalite %24, 10 yıllık sağ kalım %50'dir.

• **Mide bulantısı:** Nakil sonrası sık görülür. Kullanılan ilaçlarla ilişkilidir. (kalsinörin inhibitörleri, mikofenolat mofetil, gansiklovir)

• **Gastroparezi (mide felci):** Operasyon sonrası dönemde sıktır; 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 sıktır. Bronşiolitis obliterans gelişiminde de rol oynar

• **DİOS (Distal intestinal obstrüksiyon sendromu):** Dışkının 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 bağışıklığı 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 ortanca yaşam süresi 5.7 yıldır. 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 bronşiyolitis obliterans sendromu ve sitomegalovirüs dışındaki enfeksiyonlar nedenleriyle olmaktadır.

Akciğer nakline nasıl karar verilir?

• KF'li birey akciğer nakli yapılan merkeze yönlendirildiğinde tıbbi durumuyla ilgili ön görüşme yapılır.

• Akciğer Organ Nakli Koordinasyon Ekibi, hastanın hastalığına yönelik daha önceden yapılan tüm laboratuvar tahlilleri, görüntüleme filmleri gibi yapılan tüm tetkikleri inceler.

• Gerekli tüm tetkikler ve muayeneler yapılıp ameliyatın uygun olup olmadığına Transplantasyon Konseyi karar verir.

• Konsey kararı ile nakil merkezinin Organ Bekleme Listesine ve Ulusal Organ Bekleme listesine bireyin kaydı yapılır.

• Bireyin hastalığı ve tıbbi durumu bekleme listesine girmesine uygun ise; organ nakli ekibinde bulunan görevliler tarafından eğitimlere alınır ve kişiye özel Fizik Tedavi Rehabilitasyon programı, diyet listesi gibi düzenlemeler yapılır.

Türkiye'de günümüzde aktif akciğer nakli yapan merkezler şunlardır:

- Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Ankara
- Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İstanbul
- Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir

Bu merkezler yıllar içinde değişiklik gösterebilir.

KİSTİK FİBROZİSLİ HASTANIN ERİŞKİN HASTANESİNE GEÇİŞ PROGRAMI

Uzm. Dr Birce Sunman

Prof. Dr. Deniz Doğru Ersöz

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

"Geçiş" terimi, kronik hastalığı olan ergen ve genç erişkinlerin tıbbi ve psikososyal ihtiyaçları da göz önünde bulundurularak, tedavi ve takipleri için çocuk hastanesinden erişkin hastanesine planlı bir şekilde devredilmesi anlamına gelmektedir. Bu hastalıklardan birisi de kistik fibrozistir (KF). Erişkin hastanesine geçiş, birçok aile için basit bir şekilde izlemlerin artık erişkin hastanesinde yapılacağı anlamına gelse de, aslında bu dönem ergenlerin sorumluluk almaya teşvik edildiği ve ailelerin sorumluluğu ergenlere devretmeye başladığı bir dönemdir. Bu dönem her çocuk ve aile için özel olarak programlanmalı ve çok yavaş ilerlemelidir.

Neden erişkin hastanesine geçiş için program yapmak gerekir?

Çoğu zaman pediatri ekibi, çocuğa ilk teşhis konulduğu andan itibaren hem çocuk hem de aileyle uzun zaman geçirmiş ve tıbbi bir ekipten çok, ailenin bir parçası haline gelmiştir. Pediatri ekibi, çocukların izlem ve tedavisini sağlamak konusunda çok iyi ve yeterli olsa da yaşla birlikte çocuğun/ergenin ihtiyaçları değişir ve daha karmaşık hale gelebilir. İşte bu noktada erişkin ekibin devreye girmesi gerekir.

Erişkin hastanesine geçtikten sonra çocuk üzerindeki kontrolü kaybetmek aileler için endişe verici olabilir, ancak zaten çocuk büyüdükçe, zamanla, ailelerin onlar üzerindeki kontrolleri yavaş yavaş azalmaya başlar ve bu olması gereken doğal bir süreçtir.

KF hastalığında yenidoğan taraması ile erken teşhis konulması, beslenmenin düzenlenmesi, hava yolu temizliğinin arttırılması, akciğer enfeksiyonlarının erken tanınarak tedavisinin sağlanması, özellikle yakın zamanda gen mutasyonlarına yönelik modülatör ilaçların geliştirilmesiyle birlikte yaşam beklentisi ve yaşam kalitesi giderek artmıştır. Çocuk sağlık hizmetlerinden erişkin sağlık hizmetlerine yapılan geçişle dünya üzerinde artık birçok ülkede erişkin KF'li birey sayısı çocuk KF'li birey sayısını geçmiştir . Gelişmiş ülkelerde 2010-2025 yılları arasında çocuk kliniklerinden erişkin kliniklerine geçiş yapan KF'li bireylerin sayısında %70 artış olacağı öngörülmektedir. Bu nedenle artık birçok KF'li birey, çocuk göğüs hastalıkları uzmanlık eğitimi yerine erişkin göğüs hastalıkları uzmanlık eğitimi almış hekimlerin gözetimi altında daha uzun süre geçirecektir.

Erişkinlik döneminde, çocukluk dönemine kıyasla bazı problemlerin sıklığında artış olur ve farklı sorunlar görülmeye başlanır. KF'li bireylerin yaşam süresi uzadığı için, örneğin KF'ye bağlı diyabet gibi komplikasyonların gelişme riski de çok artar. Ayrıca ergenlikten erişkinliğe geçerken yüksek öğrenim, kariyer ve meslek sahibi olma veya aile kurma gibi sosyal yaşama ilişkin farklı beklentiler ortaya çıkar. Erişkin hastanesinde, yaş aldıkça değişen önceliklere uygun bakım bu konularda daha deneyimli bir ekip tarafından verilecektir. Örneğin erişkin KF ekibi, cinsel sağlık, üreme sağlığı gibi pediatri ekibiyle tartışılmayan konular hakkında daha tecrübelidir. Bununla birlikte, KF'li ergenlerin akranları 18 yaşında erişkin hastanesine geçerken, kendilerinin hala çocuk hastanesinde sağlık hizmeti almaları "farklılık" hissetmelerine yol açabilir.

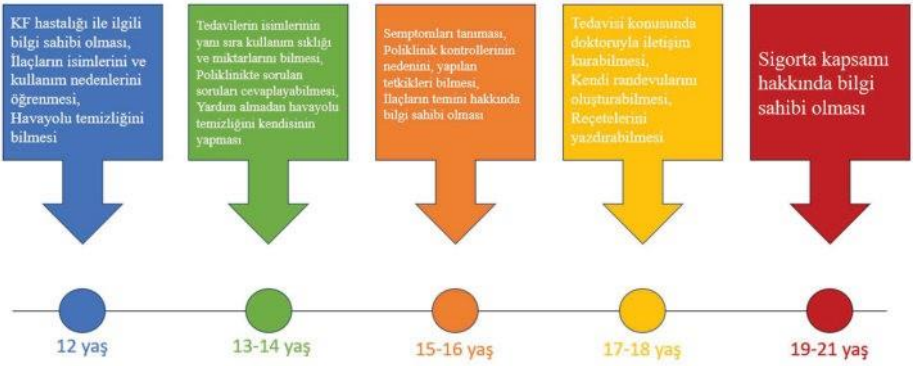
Çocukluk/ergenlik döneminde KF ile ilgili kararlar aileler ile birlikte çocuklar/ergenler adına alınırken, erişkin dönemde bireylerin kendi izlem/tedavileriyle ilgili kararlar almaya başlaması daha doğrudur. Bu nedenle ergenlik döneminde ergen, bağımsız olmaya ve kendisiyle ilgili kararlara daha fazla dahil olmaya teşvik edilir. Erişkin hastanesinde KF ekipleri kararları hastalarla birlikte alır. Erişkin ekip, hastaları kendi bakımları için daha fazla sorumluluk almaya teşvik ederken bu süreç boyunca aileleri de destekler.

Geçişin zamanlaması

Çocuklar bir gecede aniden erişkin olmadıkları için, geçiş süreci de zaman içinde yavaş yavaş ilerlemeli ve erişkin hastanesine geçmeden çok daha önce başlamalıdır.

KF'li bireylerin hastalıkları hakkında bilgi sahibi olmaları ve izlem/tedavi konusunda sorumluluk almalarını destekleyen geçiş, tercihen erken ergenlik (11-14 yaş) döneminde başlamalıdır. Birçok ülkede geçiş hazırlıkları 11-12 yaş civarında başlamaktadır ve planlı bir programla 18 yaşından itibaren hastaya ait kapsamlı devir bilgilerinin yazılı ve sözlü olarak erişkin kliniklerine devredilmesi ile aktif geçiş sağlanır. Bunun amacı hastayı erişkin bölüme eksiksiz devretmek ve uygun şekilde bakım almaya devam ettiklerinden emin olmaktır.

Amerika Birleşik Devletleri "CF RISE" programı KF'li bireylerin her yaş döneminde hastalıklarıyla ilgili farklı düzeylerde bilgi sahibi olmalarını hedeflemiştir (Şekil 1).



Şekil 1. KF'de yaşlara göre amaçlanan hedef bilgi düzeyleri (ABD "CF RISE" Programı)

Geçişin zamanlaması, hastalığın şiddetine ve ergenin izlem/tedavileri kendi yürütme becerisi gibi farklı faktörlere bağlıdır. Erişkine geçiş, ergen gelişimsel olarak da hazır olduğunda gerçekleşmelidir. Pediatri ekibi çocuğunuzun fiziksel ve zihinsel sağlığını, duygusal olgunluğunu ve aile koşullarını da düşünerek buna karar verir. Bu, bazı çocukların diğerlerinden daha erken veya daha geç geçiş yapabileceği anlamına gelebilir.

Erişkin KF ekibi

Geçiş sürecinde pediatri ekibi, ergenleri, izlem/tedavileri ile ilgili kararların alınmasına daha fazla dahil olmaya teşvik eder. Bu, ergenleri erişkin hastanesine geçişe hazırlamak içindir. Çünkü erişkin ekibi hasta yerine kararlar almaz, izlem/tedavi ilgili kararları hasta ile birlikte almak ister.

Kontroller sırasında ailelerden hala destek alınabilecek olsa da, herhangi bir kararın alınmasında en önemli faktör hastanın kendisi olacaktır. Bu, bazı randevulara ailelerin katılmayacağı anlamına gelebilir ve bu da artık erişkin olan hastanın isteğine bağlı olmalıdır. Çünkü erişkin ekibi, hastalarının kendilerini daha rahat hissedecekleri ortamda hizmet vermek ister. Erişkin hastanesine geçmek, ebeveynlerden veya arkadaşlardan yardım alınamayacağı anlamına gelmez. Desteğe ihtiyaç duyulursa, daha önce yapıldığı gibi aileler de kontrollerde hastalara eşlik etmektedir.

Geçişin zorlukları

Çocuklarının hastalığını yönetmeye, onlar adına sorumluluk almaya alışkın olan ebeveynler, ergenlerin kendi sağlık bakımlarının sorumluluğunu üstlenmelerine izin verme konusunda isteksiz olabilir ve çocuklarının üzerindeki kontrolü kaybediyormuş gibi hissedebilirler. Aynı

zamanda erişkın hastanesinde doktorlar tarafından verilen sağlık kararlarından da dışlanmış olduklarını düşünebilirler. Bununla birlikte, KF olsun ya da olmasın, bağımsızlığı ve sorumluluk almayı teşvik etmek büyümenin çok önemli bir parçasıdır. Bu süreç, onları aynı zamanda hayatlarının geri kalanına hazırlamaya yardımcı olur. KF'li ergenler de, maddi destek ve fiziksel bakım için ebeveynlerine bağımlı olabilir ve onlardan ayrılma ve bağımsızlık geliştirmede zorluk yaşayabilirler. Aynı zamanda pediatri ekibi ile uzun süreli ve güvene dayalı ilişkiler kurdukları için çocuk hastanesinden ayrılmak da zor gelebilir.

Bazı ailelerin, erişkin hastanesine geçtikten sonra, çocuklarının tedavilerini bırakabileceklerine dair endişeleri bulunur. Tedavileri kabul etmek ve yapmak "tedavi uyumu" olarak adlandırılır. Hasta çoğu tedavisini yapmakta zorlanıyorsa, "tedaviye uyumsuz olduğu" söylenebilir. Bununla birlikte erişkin hastanesine geçiş uzun bir süreçtir ve ergenin tüm tedavilerinin sorumluluğunu tek seferde alması gerekmez. Erişkin hastanesine geçmeye hazır olduklarında, tedavilerini almaları gerektiğini ve bunun önemini çoktan anlamış olacaklardır. Elbette ergenlerin bazı tedavileri kendi sorumluluklarında almaya alışmaları diğerlerinden daha uzun sürebilir. Bununla birlikte, ekiplerin desteğiyle, kendi bakımlarından sorumlu olduklarını öğrenip tedavilerine tam uyum sağlamaları beklenmektedir.

Hacettepe Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları KF'li Bireyin Erişkin Hastanesine Geçiş Programı

Polikliniğimizde 11-18 yaş grubu KF tanılı hastalara, kontrole geldikleri zaman, Çocuk Göğüs Hastalıkları doktorları tarafından, yaş gruplarına uygun şekilde KF hastalığı ve tedavisi ile ilgili detaylı şekilde sözel bilgilendirme yapılmaktadır. Bilgilendirme yapıldıktan sonra, hastalara belli aralıklarla "Bilgi Değerlendirme" ve "Beceri ve Sorumluluk" konularında basit testler uygulanarak bilgi ve beceri eksikliklerinin olup olmadığı değerlendirilmekte, eğer eksiklikleri varsa, bunların giderilmesi için tekrar kişiye özel sözel bilgilendirme yapılmaktadır. Aynı zamanda, ebeveynlere ya da bakım veren kişilere yönelik "Beceri ve Sorumluluk Testi" uygulanmaktadır. Hasta ve ebevenylerin testlerdeki başarı durumuna göre ve erişkin hastanesine geçiş konusunda yeterli bilgi ve beceriye sahip olduklarından emin olunduktan sonra, Çocuk Göğüs Hastalıkları ve Erişkin Göğüs Hastalıkları doktorları arasında yapılan toplantı ile yazılı ve sözlü olarak ergenin erişkin ekibine devri yapılmaktadır. Geçiş programında hastalar Ergen Sağlığı bölümü tarafından da değerlendirilmekte, bu sayede hastaların geçişe hazır olduklarından emin olunmaktadır.

ERİŞKİNDE KİSTİK FİBROZİS

Dr. Öğretim Üyesi Oğuz Karcıoğlu[1]
Prof. Dr. Ebru Damadoğlu[2]

[1]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı
[2]Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Alerji ve İmmünoloji Bilim Dalı

Erken tanı imkanlarındaki gelişmelerin yanı sıra sağlık hizmetine ulaşım ve tedavi olanaklarındaki ilerlemelerle birlikte Kistik Fibrozisli (KF) bireylerin yaşam süreleri belirgin derecede uzamıştır. 2021 yılı verilerine göre gelişmiş ülkelerdeki hastaların %54'ü 18 yaşının üzerindedir. Bu rakam ülkemizde %14.9'dur. Bu gelişmeler hem KF ile ilişkili erişkin çağda görülebilecek sağlık sorunlarının tespiti ve tedavisini beraberinde getirmiş hem de tüm dünyada erişkin kliniklerine geçiş kavramının gelişmesine neden olmuştur.

Ergenlik dönemi ve sonrasında erişkin yaşa geçiş KF'li bireyde doğuştan itibaren var olan rahatsızlıkların takibinin yanı sıra hem hastalığın ilerlemesiyle birlikte ortaya çıkabilecek yeni sorunların çözümü hem de erişkinlik dönemine özel sorunların yönetimini de beraberinde getirmektedir. KF'li birey bir yandan hastalığıyla ilişkili problemlerle başa çıkarken diğer yandan erişkin olmanın gereği uzun yıllardır ebeveynleri tarafından yürütülen birçok işi kendisi üstlenmek durumunda kalmaktadır. Bu süreçte takip olunan kliniğin ve sağlık personelinin de değişmesi zorunluluğu tüm dünyada göze çarpan bir sorun olmakla birlikte, çocuk sağlığı, adölesan sağlığı ve erişkin sağlığı hekimlerinin işbirliğiyle ve hastayı merkeze koyarak yürütülen geçiş süreci protokolleri bu sorunları en aza indirmeyi hedeflemektedir.

Bilindiği üzere KF en sık ve ağır olarak akciğerleri etkilemektedir. Havayollarındaki koyu kıvamlı balgamın çıkarılamamasına bağlı olarak tekrarlayan akciğer enfeksiyonları gelişmektedir. Bu enfeksiyonlar havayollarının yapısal hasarlanması olarak tanımlanabilecek bronşektazi gelişimiyle sonuçlanmaktadır. Bronşektazi gelişen bölgeler bakterilerin çoğalması için uygun ortam oluşturmakta, bakterilerin çoğalması da bronşektazi gelişen bölgelerin genişlemesine yol açmakta ve bu kısır döngü zamanla birlikte akciğerlerde ağır hasarlanmaya ve klinik olarak yetmezliğine neden olmaktadır. KF'li bireylerin akciğerlerinde en sık *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus auerus*, *Haemophilus influenzae* gibi mikroorganizmalar saptanır. Ayrıca bronşektazinin etkilediği akciğer alanlarında mikobakteri ve mantar üremeleri de tespit edilebilmektedir. Bu mikroorganizmaların yarattığı enfeksiyonları tedavi etmek için kullanılan antibiyotiklere yıllar içerisinde direnç

gelişebilmekte ve bu nedenle bazı ilaçlar zamanla kullanılamaz hale gelmektedir. Hem akciğer hasarının artması hem de direnç gelişimi erişkin yaşlarda enfeksiyonların kontrol edilmesini güçleştirmektedir.

Akciğer sağlığının sürdürülebilmesi için bakterilerin çoğalması için uygun ortam sağlayan koyu kıvamlı balgamların çıkarılması anahtar rol oynamaktadır. Etkili bir şekilde balgamın çıkarılması, birçok KF hastasının kullandığı havayoluyla verilen (inhaler) antibiyotiklerin akciğerlerin tamamına ulaşması için de gereklidir. Havayollarından balgamın temizlenmesi için belirli ilaçların solunum egzersizleri ile birlikte, doğru sıralamayla ve düzenli bir şekilde kullanılması gerekir. Buna göre uygulamalar şu sırayla yapılmadır: 1) öncelikle kullanılacak diğer ilaçların öksürük ve nefes darlığını tetiklemesi olasılığına karşı nefes açıcı ilaçlar (bronkodilatörler), 2) balgamın kıvamının yumuşatılması için gerekli olan ilaçlar (hipertonik salin, mannitol), 3) yumuşayan balgamı parçalayan ilaçlar (dornaz alfa), 4) cihazlarla (acapella, flutter, aerobika) ya da hastanın sırtına ve göğüse periyodik hareketlerle vurulmasıyla balgamın hareketlendirilmesi, 5) nefes alıp-verme manevraları ve öksürme ile balgamın dışarı çıkarılması ve 6) havayolu temizlendikten sonra eğer gerekli ise antibiyotik tedavisinin uygulanması. Bu uygulamalar sadece havayoluyla antibiyotik kullanan hastalar için değil akciğer etkilenmesi olan tüm hastalar tarafından yapılmalıdır.

Akciğer sağlığının sürdürülmesi için bir diğer önemli nokta da korunmadır. Sigara dumanı, kirli hava, irritan maddeler havayollarında daralmaya neden olarak hastaların kliniğini kötüleştirebilmektedir. Ellerin yıkanması, düzenli olarak kullanılan nebülizatör ve oksijen konsantratörü gibi cihazların düzenli temizliği sağlanmalıdır. Ayrıca hasta olduğu bilinen bireylerle yakın mesafede bulunulmaması, özellikle kalabalık yerlerde maske kullanılması elzemdir. Balgamda dirençli üremeleri olan diğer KF hastalarıyla yakın temas bulaş riskini artırmaktadır.

Erişkin yaşta çocukluk dönemine göre daha sık görülen bir diğer akciğer sorunu ise ağızdan kan gelmesidir (hemoptizi). Solunum yolu alevlenmeleri esnasında balgama karışık kan görülebilir. Havayollarındaki hasarlanma yıllar içerisinde havayollarına komşu damarların da yapısında bozulmaya neden olabilmektedir. Özellikle enfeksiyon geçirilen dönemlerde hem bu damarlardan kaynaklı hem de kuvvetli öksürük nedeniyle havayollarında oluşabilen hasar nedeniyle ağızdan kan gelebilmektedir. Böyle bir durumda hasta en kısa sürede sağlık merkezine başvurmalıdır.

Erişkin yaşta görülme sıklığı artan bir diğer sorun da KF'ye bağlı şeker hastalığıdır (diyabet). Ortalama tanı alma yaşı 18-21 yaş olarak belirtilmiştir. Yaşamın ilk yıllarında besinlerin sindirimini etkileyen pankreas bezindeki hasarlanma yıllarla birlikte ilerlemekte ve kan şekerini düzenleyen hormon olan insülinin eksikliğine ve dolayısıyla diyabet hastalığına neden olmaktadır. Açlık kan şekeri düzenli olarak kontrollerde ölçülmektedir. Ayrıca yılda bir kez tarama testi olan "Oral glukoz tolerans testi (OGTT)" yapılmaktadır. Rutin tarama dışında açıklanamayan kilo kaybı, solunum fonksiyonlarında kötüleşme, çok su içme ve sık idrara çıkma gibi yakınmaları olan hastalarda diyabetten kuşkulanmak gerekir. Diyabet hastalığı tanısı koyulduktan sonra kan şekeri düzeylerinin düzenli kontrolü, diyet ve ilaçlara uyum kan şekeri yüksekliğinin göz, böbrekler ve sinir sistemi üzerine olası olumsuz etkilerinin önlenmesinde hayati önem arz etmektedir.

Erişkin çağda görülme sıklığı artan bir diğer problem kemik erimesidir (osteoporoz). Pankreas etkilenmesine bağlı besinlerin ve özellikle D vitamininin emilimindeki sorunlar, tekrarlayan enfeksiyon atakları, eşlik eden diyabet hastalığı, kullanılan ilaçlar ve yetersiz egzersiz osteoporoz gelişimindeki risk faktörleridir. Osteoporoz varlığında kemik ağrıları görülebilse de çoğu zaman ilk bulgu kemik kırıkları olmaktadır. Osteoporozu olan kistik fibrozisli hastalarda gerek enfeksiyon geçirilen dönemlerde artan gerekse solunum egzersizlerinin bir parçası olarak bilinçli yapılan öksürük, kaburga kemiklerinde ve bazen omurga kemiklerinde kırıklara neden olabilmektedir. Kırık olan bölgede hissedilen ağrı yaşam kalitesini bozmasının yanı sıra ağrının artacağı endişesiyle solunum egzersizlerinin de yapılamamasına neden olabilmektedir. Osteoporoz taramasının 8 yaş ve üzeri adölesanlarda ve tüm erişkin hastalarda yıllık olarak yapılması gerekmektedir. Bu amaçla yapılan ölçüm kemik mineral dansitometeresi olup ölçüm yöntemi takip olunan merkeze göre farklılık gösterebilmektedir. Düzenli beslenme, özellikle D vitamini ve kalsiyum olmak üzere takviye vitamin ve minerallerin alınması ve düzenli egzersiz osteoporoz gelişmesinin önlenmesinde önem arz etmektedir.

Yaşamın ilk yıllarından itibaren KF hastalarında sıklıkla etkilenen organ sistemlerinden biri de sindirim sistemidir. Özellikle pankreas bezindeki etkilenme alınan besinlerin yeterli sindirilememesine neden olmaktadır ve birçok KF'li hasta düzenli olarak pankreas enzim takviyesi kullanmaktadır. Sık görülen diğer semptomlar mide sıvısının yemek borusuna geri kaçması olarak tariflenen reflü ve kabızlıktır. Bu semptomlara yönelik yaklaşımlar toplumdaki diğer kişilerden farklı değildir. Yüksek miktarda kafein içeren gıdalardan, çok yağlı besinlerden, fazla miktarda çikolata ve asitli gıdalardan kaçınılması hastaların büyük bölümünde reflüye bağlı semptomların kontrol altına alınmasında yeterli olmaktadır. Yine düzenli egzersiz ve lifli

gıdaların tüketimi de kabızlık sorunun çözülmesine yardımcı olmaktadır. Her iki sorun için de gerekli olması halinde tıbbi tedavilere başvurulabilir.

Yaşın ilerlemesi ile birlikte bireyin besin gereksinimi hem artmakta hem de alması gereken besinlerin içeriği değişiklik gösterebilmektedir. Bu nedenle KF hastasının diyetinin de düzenli olarak takip edilmesi ve düzenlenmesi gereklidir. Hedef, KF hastasının kendi yaş grubundaki diğer kişilerle benzer kilo alımı ve vücut gelişiminin sağlanmasıdır. Vitamin ve mineral takviyelerinin yanı sıra kalori ihtiyacının da giderilmesi gereklidir. Bu amaçla sıklıkla ağızdan takviye edici içerikler verilmektedir. Ağızdan alınan takviye içerikler hastaların büyük bölümünde yeterli olsa da, yeterli kilo alımı sağlanamayan ya da akciğer nakil sürecinde olan bazı hastalarda mide ya da barsağa açılan bir kanala yerleştirilen bir tüp yardımı ile beslenme de (gastrostomi, enterostomi) gerekebilmektedir.

Üreme sistemindeki bozukluklar KF hastalarında sık görülmektedir. Erkeklerde sperm üretimi normal olmasına rağmen iletici kanallardaki gelişme bozukluğuna bağlı olarak erkek hastaların %95'inden fazlasında kısırlık görülmektedir. Belirli mutasyonlara sahip küçük bir grup hastada sperm iletim kanallarında gelişim bozukluğu görülmediğinden kısırlık görülmemektedir. Kadınlarda ise gelişimsel bir sorun olmayıp aylık menstruasyon döngüsü normaldir. Ancak tıpkı havayollarında olduğu gibi yumurtanın iletildiği kanallardaki sıvının koyu kıvam alması nedeniyle hem yumurtanın rahme iletilmesi hem de sperm ile döllenmesi zorlaşmaktadır. KF'li kadınların yaklaşık üçte birinde üreme sorunları olduğu düşünülmektedir. Her iki cinsiyette de çocuk planlaması sürecinde hem ihtiyaç halinde yardımcı üreme tekniklerinin uygulanabilmesi için kadın doğum ve üroloji klinikleri ile; hem de planlama öncesi genetik testlerin yapılabilmesi için genetik bölümüyle görüşülmesi gerekmektedir.

KF'li bireylerin büyük bölümünde en ağır tutulum solunum sisteminde olsa da, sindirim sistemi, iskelet sistemi, üreme sistemi gibi birçok sistem etkilenebilmektedir. Bunun yanı sıra yıllar boyu devam eden süreç hastaların büyük bölümünde organ sistemlerinin giderek daha ağır etkilenmesine neden olabilmektedir. Bu nedenle erişkin yaşta hastalık ciddiyeti genellikle artmaktadır. Bunun yanı sıra erişkin yaşa özel cinsel sağlık, sosyal ve iş yaşantısını ilgilendiren sorunlar da sürece eklenmektedir. Ergenlik dönemi ve erişkin yaşa geçiş döneminde hastaların duygusal değişimleri nedeniyle tedaviye uyum azalabilmektedir. Ayrıca erişkin döneme geçişle birlikte sağlık sigortası sorunları yaşanabilmektedir. Bu dönemde yaşanan bir diğer zorluk da erişkin kliniğine geçiştir. Hastalar için uzun yıllardır tedavi oldukları merkezleri değiştirmek, yeni doktorlar ve diğer sağlık personeliyle tanışmak, bu kliniklere alışmak kendi içinde zorluklar barındırmaktadır. Ayrıca uzun yıllardır ebeveynleri tarafından sürdürülen rapor,

reçete, randevu alımı gibi birçok işi artık kendilerinin yapmasının gerekmesi de hastaları zorlayabilmektedir. Tüm bu sayılan nedenlerden dolayı erişkin çağda KF yönetimi kendi içerisinde birçok zorluğu barındırmaktadır. Doğru işleyen bir geçiş süreci, hasta uyumu, ebeveynlerin desteği ve sağlık personelinin gayretiyle bu süreç ideal bir şekilde sürdürülebilecektir. Ebeveynlerin, çocuklarının artık birer yetişkin olduğunu kabul ederek onların sorumluluk almasına müsaade ederken, gerekli hallerde destek vermeleri hastaların hayatını kolaylaştırıcı bir yaklaşım olmaktadır.

KİSTİK FİBROZİSİN PSİKOSOSYAL YÖNÜ

Prof. Dr. Sinem Akgül
Doç. Dr. Zeynep Tüzün
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ergen Sağlığı Bilim Dalı

Kistik fibrozis (KF) fiziksel belirtilerinin iyi bilinen kronik bir hastalık olmasının yanı sıra, bu hastalıkla yaşayan bireyler üzerinde oldukça önemli psikososyal etkilere de sahiptir. Hastalığın kronik yapısı ve yönetimiyle ilgili zorluklar duygusal gerginliğe katkıda bulunmakta ve yapılan çalışmalar KF'li bireylerde kaygı ve depresyonun daha sık görülebildiğini göstermektedir. KF'nin günlük yönetimi zaman alıcı olabilir ve karmaşık tedaviler, ilaçlar, terapiler ve hastane yatışları gerektirebilir. Bu tedavi süreci ve yükü, kişinin sosyal aktivitelere, okula veya işe katılma becerisi de dahil olmak üzere günlük yaşamındaki birçok alanı etkileyebilir. Çocuk ve ergenlerde okula düzenli olarak devam etme becerisinin olumsuz etkilenmesi potansiyel olarak eğitim zorluklarına ve sosyal sonuçlara yol açabilir.

Yapılan çalışmalar KF'li bireylerin beden imgesi (aynaya baktığında kendini nasıl gördüğü) ile ilgili daha sık sorun yaşadıklarını göstermektedir. KF'li bireylerde görülen kilo kaybı, sindirim sorunları ve solunum gibi fiziksel belirtiler beden imgesini etkileyebilir. Kronik bir sağlık durumuyla yaşamanın zorluklarını aşmaya çalışırken dış görünüşleriyle ilgili endişeler de yaşayabilirler. KF gibi kronik bir rahatsızlıkla yaşamak, gelecek hakkında belirsizlik de yaratabilir. Hastalığın ilerlemesi, olası komplikasyonlar ve organ nakli ihtiyacı ile ilgili endişeler kaygı ve strese katkıda bulunabilir.

Bununla birlikte KF, aile dinamikleri ve arkadaşlıklar da dahil olmak üzere kişiler arası ilişkileri de etkileyebilir. Hastalık yönetimi genellikle sıkı enfeksiyon kontrol önlemlerini içerir ve enfeksiyon riski nedeniyle kalabalık ortamlardan ve özellikle üst solunum yolu enfeksiyon bulguları olan kişilerle yakın temastan kaçınılması tavsiye edilir. Bu durum, KF olan kişilerin kendilerini yalnız hissetmelerine yol açabilir. Diğer kronik hastalıklarda da görülebileceği gibi bu hastalığı yönetmek büyük destek gerektirebilir ve KF ile yaşamanın duygusal ve pratik yönleri nedeniyle aile ve önemli diğerleri ile olan ilişkiler zorluklarla karşılaşabilir. Son olarak da pediatrik bakımdan yetişkin bakımına geçiş, KF'li bireyler için önemli bir psikososyal zorluk olabilir. Sağlık hizmeti sağlayıcıları, tedavi planları ve öz bakım için artan sorumluluklar gibi değişikliklerle baş etmek bunaltıcı olabilir.

KF'nin psikososyal etkilerinin bireyler arasında büyük farklılıklar gösterebileceğini unutmamak önemlidir. Hastalığın hem fiziksel hem de duygusal yönlerini ele alan kapsamlı bakım sağlamak, KF ile yaşayan bireylerin genel refahını iyileştirmek için çok önemlidir.

Ebeveynler, KF'li çocuklara psikososyal destek sağlamada çok önemli bir rol oynamaktadır. Kronik bir hastalıkla baş etmek hem çocuk hem de aile için zorlayıcı olabilir, dolayısıyla baş etme yollarını artırmak ve destekleyici bir ortam yaratmak çocuğun refahı için önemlidir.

Ebeveynlerin KF'li çocukları için psikososyal destek sağlamalarının bazı yolları aşağıda verilmiştir.

- Açık iletişim: Güvenli, tutarlı ve sevgiye dayalı ebeveyn-çocuk ilişkisinin ilk adımı olarak çocuğunuzla açık ve dürüst iletişim kurmaya gayret edin. KF ile yaşamaya ilişkin düşüncelerini, duygularını ve endişelerini paylaşmaları için onları teşvik edin. Aktif bir şekilde dinleyin ve duygularını onaylayın. Hayal kırıklığı, korku ve/ya üzüntü de dahil olmak üzere tüm duygularını ifade etmelerinin sorun olmadığını bilmelerini sağlayın.
- Eğitin ve dahil edin: Çocuğunuzun durumunu anlamasına yardımcı olun. KF hakkında yaşına ve olgunluk düzeyine uygun bilgiler verin ve tedavi süreci ve planı hakkındaki bilgilendirmelere dahil edin. Soru sormaya teşvik edin ve olası yanlış anlamaları giderin. Tıbbi kavramları açıklamak için basit ve anlaşılır bir dil kullanın.
- Bir rutin oluşturun: Tedaviler, ilaçlar ve sağlıkla ilgili diğer gerekli faaliyetler için zaman içeren tutarlı bir günlük rutin oluşturun. Öngörülebilirlik çocuk için bir istikrar duygusu sağlayabilir. Tedavi planının çocuğun günlük yaşamına mümkün olduğunca sorunsuz bir şekilde uymasını sağlayın.
- Bağımsızlığı teşvik edin: Çocuğunuzu bakımının yaşına uygun yönlerine dahil ederek özerk hareket edebilmesini destekleyin. Yaşları büyüdükçe, durumlarını yönetme konusunda daha fazla sorumluluk üstlenmeleri ve aktif görev almaları için onları kademeli olarak güçlendirin. Öz bakım konusundaki başarılarını ve çabalarını pekiştirin. Sağlıklarıyla ilgili önemli dönüm noktalarını ve başarılarını kutlayın.
- Kardeş ilişkilerini destekleyin: Kardeşler varsa, KF'li çocukla ilgili sorularını ve endişelerini ele alın. Onun kendisini nasıl hissettiğini de göz önünde tutmaya çalışın. KF'si olmayan kardeşe ayrılan zaman ve ilginin az olması, yalnız hissetmesine yol açabilir. Destekleyici bir aile ortamı oluşturmak ve kardeşler arasında duygusal yakınlık için açık iletişimi teşvik edin.

- Destekleyıcı bir sosyal ağ oluşturun: Destek grupları veya çevrimiçi topluluklar aracılığıyla KF ile uğraşan diğer ailelerle bağlantı kurun. Benzer zorluklarla karşılaşan başkalarıyla deneyim paylaşmak hem ebeveynler hem de çocuklar için değerli olabilir. Çocuğunuzu anlayışlı ve destekleyici akranlarıyla arkadaşlık kurması için teşvik edin.
- Olumlu beden imgesi için teşvik edin: KF ile ilişkili zorluklardan ziyade çocuğunuzun güçlü yönlerine, yeteneklerine ve başarılarına odaklanarak olumlu beden imajını pekiştirin. Yalnızca fiziksel görünüme odaklanmak yerine genel sağlık ve esenliğin önemini vurgulayın.
- Stres yönetimi: Çocuğunuzun kronik bir hastalıkla yaşamanın getirdiği duygusal zorluklarla başa çıkmasına yardımcı olmak için stres yönetimi tekniklerini öğretin. Zorluklara gerçekçi bakış açısı ile pozitif yönelim, "şimdi ve burada"ya odaklanarak problemin tanımı, alternatif çözüm seçeneklerinin oluşturulması ve uygulanması; davranışsal yöntemlerden derin nefes alma, farkındalık ve/ya hobilerle uğraşma gibi teknikler faydalı olabilir.
- Savunuculuk ve güçlendirme: Çocuğunuzu kendi savunuculuğunu yapması için teşvik edin. Yaşları büyüdükçe, tedavi planları, seçimleri ve tercihleri hakkındaki tartışmalara onları da dahil edin. Sağlık hizmetleriyle ilgili haklarını ve sorumluluklarını anlamalarına yardımcı olun.
- Başarıları kutlayın: Sadece tıbbi başarıları değil, aynı zamanda kişisel dönüm noktalarını ve başarıları da kutlayın. Direnci, kararlılığı ve çabaları için çocuğunuzu tanıyın ve övün. Dayanıklılığını vurgulayan bir bakış açısı hem ruh sağlığını desteklemek hem de ruhsal zorlukları önlemek için bir araçtır.
- Psikososyal destek sağlamanın devam eden bir süreç olduğunu ve çocuğunuzun ihtiyaçlarının zaman içinde değişebileceğini unutmayın. Sağlık uzmanlarıyla iş birliği içinde çalışmak ve KF topluluğuyla bağlantıda kalmak da hem ebeveynler hem de çocuklar için destek ağını geliştirebilir.

Psikososyal destek almak için ne zaman sağlık kuruluşuna başvurmalıyım?

KF çocukların ebeveynleri, çocuğun refahını, günlük işleyişini veya yaşam kalitesini etkileyen duygusal veya davranışsal zorluklar gözlemlediklerinde çocukları için psikososyal yardım aramayı düşünmelidir. Psikososyal desteğe ihtiyaç duyulduğunu gösterebilecek bazı göstergeler aşağıda verilmiştir:

- Duygusal zorluklar: Çocuğun genel duygu durumunu etkileyen kalıcı üzüntü, endişe ve/ya sık ve şiddetli ruh hali değişim belirtileri. Sosyal aktivitelerden uzaklaşma, uyku düzeninde değişiklikler ve/ya iştah değişiklikleri gibi davranışsal değişiklikler. Özkıyım düşüncesi ve/ya kendine zarar verme davranışında bulunması
- Tedaviye uyum sağlamada zorluk: Çocuğun tedavi planıyla ilgili yoğun hayal kırıklığı yaşaması, direnç göstermesi ve/ya reçete edilen ilaçlara ve tedavi planına sürekli olarak uymaması. Kontrol ve değerlendirme görüşmeleri sırasında artan stres veya gerginlik, olası duygusal zorlukları göstermektedir.
- Sosyal izolasyon: KF ile yaşamanın duygusal etkisi nedeniyle arkadaşlardan, aileden veya sosyal aktivitelerden uzaklaşma. Akran ilişkileri kurmada veya sürdürmede zorluklar.
- Akademik ve/ya okulla ilgili zorluklar: KF ve ilgili tedavilerin yürütülmesi nedeniyle akademik performansta düşüş veya okulda artan zorluklar. Sağlık durumuyla ilgili olarak okulda zorbalık belirtileri veya sosyal zorluklar.
- Aile ilişkilerinde bozulmalar: Çocuğun sağlık durumuyla ilgili olarak aile içinde artan gerilim, çatışma veya zorluklar. KF'li çocuğun ihtiyaçları ile diğer aile üyelerinin ihtiyaçlarını dengelemede güçlük yaşanması.
- Beden imgesi hakkında endişeler: Hastalık belirtileri veya tedavinin yan etkileriyle ilişkili olarak fiziksel görünüm, beden imgesi veya öz saygıyla ilgili yoğun endişe ifade etme. Fiziksel görünümdeki değişikliklerle ilgili sıkıntı belirtileri ve belirgin kilo kaybı veya benden memnuniyetsizliği
- Gelecekle ilgili kaygı: Gelecek, hastalığın ilerlemesi veya organ nakli gibi tıbbi müdahalelere yönelik olası ihtiyaç hakkında artan kaygı veya endişeler. Yaşam beklentisi veya uzun vadeli sağlık sonuçları hakkında yoğun endişe ifade etme.
- Yetişkinliğe geçişte zorluk: Öz bakım için daha fazla sorumluluk alma ve sağlığı bağımsız olarak yönetme konusundaki endişeler de dahil olmak üzere pediatrik bakımdan yetişkin bakımına geçişte yaşanan zorluklar.

Ebeveynler bu belirtilerden herhangi birini fark ederse veya çocuklarının duygusal refahından emin değillerse, psikososyal destek almaları tavsiye edilir. Erken müdahale, duygusal zorlukların ele alınmasına, başa çıkma becerilerinin geliştirilmesine ve hem çocuk hem de aile için genel refahın artırılmasına yardımcı olabilir. Ebeveynlerin çocuklarının ihtiyaçlarına göre uygun psikososyal desteği sağlayabilecek profesyonellerle iş birliği yapmaları ve sağlık ekibiyle açık bir şekilde iletişim kurmaları önemlidir.

ULUSAL KİSTİK FİBROZİS KAYIT SİSTEMİ

Prof. Dr. Tuğba Şişmanlar Eyüboğlu

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Hastalık kayıt sistemleri belli bir hastalığın bir şehirde, ülkede, bölgede ya da dünyada birçok özelliğinin kaydedildiği veri tabanlarıdır. Bu veri tabanları sayesinde hastalığın ve hastaların özellikleri değerlendirilebilmekte ve ihtiyaçları belirlenebilmektedir.

Kistik fibrozis (KF) hastalığı için dünyada birçok ülkede kayıt sistemleri bulunmaktadır. Amerika Birleşik Devletleri ve Avrupa Kistik Fibrozis Hasta Kayıt Sistemleri bu bölgelerdeki hasta verilerini içeren en geniş kayıt sistemleridir. Bu kayıt sistemleri sayesinde yıllar içinde hastalık seyri, hastaların tedavilerden gördüğü faydalar, yaşam süreleri gibi birçok alanda iyileşme, gelişme ve ihtiyaçlar ortaya koyulabilmiştir. Ülkemizde KF hastalarımızın durumlarını belirlemek, tanı, tedavi ve izlemde ihtiyaçları saptamak, hastaların klinik gidişatını gözlemlemek ve yeni geliştirilen tedavilere uyumlu hastaları saptayabilmek amacıyla 'Çocuk Solunum Yolu Hastalıkları ve Kistik Fibrozis Derneği' tarafından 'Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi' (UKKS) kurulmuştur.

Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi'nin 2017 yılında yayınlanan ilk yıllık raporunda ülkemizden 23 merkezde takip edilen 1170 hastanın verisi sunulmuştur ve bu rapor ülkemizdeki hastaların ilk defa tüm verilerinin bir araya getirildiği çok değerli bir kaynak olmuştur. Son yayımlanan 2022 raporunda 30 merkezden 2088 hasta verisi sunulmuştur. Yıllar içinde erişkin hasta sayısının arttığı, hastaların daha erken yaşta tanı almaya başladığı bu raporlar ile ortaya koyulmuştur. Ülkemizin rapor sonuçları Avrupa Kistik Fibrozis Hasta Kayıt Sistemi ve Amerika Birleşik Devletleri verileri ile karşılaştırıldığında hastalarımızın beslenme durumlarının iyileştirilmesi gerektiği, bazı ilaçların kullanımının ülkemizde daha az olduğu gözlemlenmiş oldu ve bu açılardan hem hekimlerimizde hem de hastalarımızda farkındalık oluşturulması sağlanmıştır.

Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi'ne hastalarımızın katılımı gönüllülük esasına dayalıdır. Hastalarımız da yıllık raporlarımızı okuyabilir, ayrıca kendileri için hazırlanan özet posterlere ulaşabilmektedirler. Kayıt sistemi verileri aynı zamanda makale ve sunumlar halinde bilimsel yayınlara dönüştürülüp hem ülkemizde hem de uluslararası bilimsel platformlarda sunulmaktadırlar. Ulusal ve uluslararası projelerde yer alabilecek hastalarımız bu verilerle belirlenip; gönüllü olmaları halinde bilimsel çalışmalara katılma fırsatı yakalayabilmektedirler.

Ülkemizdeki KF hastalarımızın durumlarını ortaya koymak, ihtiyaçlarını belirlemek, hastalığın seyrini izlemek, hem ülkemizde hem de dünyadaki diğer hastalarla durumumuzu karşılaştırabilmek için oluşturulan UKKS, bugüne kadar hastalarımızın verilerini en doğru ve en geniş şekilde ortaya koyan çok önemli bir veri kaynağı olup bu sisteme katkı veren tüm hekimlerimize, hastalarımıza ve ailelerimize teşekkür ederiz. Ulusal Kistik Fibrozis Kayıt Sistemi ile hastalarımızın uzun yıllar izlem sonuçlarını görmek, ihtiyaçlarına yönelik sağlık politikaları oluşturmak, dünyada geliştirilen yeni tedavilere uyumlu olabilecek hastaları tespit etmek ve hastalarımıza en iyi hizmeti sağlamayı amaçlamaktayız.

KİSTİK FİBROZİS YENİDOĞAN TARAMA PROGRAMLARI

Doç. Dr. Nagehan Emiralioğlu

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Yenidoğan tarama programlarının amacı, ciddi sağlık problemi olan bebeklerin erken tanısının konulması ve tedavisinin başlanmasıdır. Hastalıkların erken tanısının konulması ile yaşamı tehdit eden sorunların önüne geçilmesi sağlanabilir. Ülkemizde kistik fibrozis (KF) hastalığı için yenidoğan tarama programı 1 Ocak 2015 tarihinde başlamıştır. Şu anda KF yenidoğan tarama programı Avrupa'da ve Amerika'da bazı ülkelerde, Kanada'da ve Avusturalya'da uygulanmaktadır.

KF hastaları yenidoğan döneminde klinik bulgu vermeyebilir. Yenidoğan taramaları, KF'li bireylerin hastalık ortaya çıkmadan tanınmalarına ve erken dönemde tedavilerinin başlanmasına katkıda bulunmaktadır. Yenidoğan tarama testi, bebek doğduktan sonraki ilk 48-72. saatte yapılmaktadır. Gutri kağıdına birkaç damla kan alınarak test yapılır ve 7-14. günde test tekrarlanır.

Kistik fibrozis hastalığında, 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 yüksek olabilir. Sağlıklı bebeklerde bu değer birkaç haftada normale dönerken, KF'li 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 bireylerin mutasyonları 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). Bu yöntem Avrupa'da bazı ülkelerde uygulanmaktadır.

KF yenidoğan taramasının geçerli olabilmesi için; tarama programı ile tanı almış bir bebek hemen bir KF izlemi yapan uzmana ulaşabilmelidir. Tarama programı sayesinde KF izlem merkezleri hastaya ter testini aynı günde yapmalı ve yeni tanı alan bir bebeği hemen görmek adına daha iyi organize olmalıdır. Aileye sözel bilgilendirme hemen yapılmalıdır, ayrıca mutlaka yazılı bir belge de verilmelidir. Aileye izlem, kısa-uzun dönemli tedavi planlarıyla ilgili net bilgiler verilmelidir.

Yenidoğan tarama testi pozitif olan bebeklerin terde klor değerleri yüksekse ya da KFTR geninde hastalığa neden olan iki mutasyon saptanırsa KF tanısı alırlar. Ancak terde klor seviyeleri her zaman tanısal aralıkta olmayabilir ve her KFTR mutasyonu KF hastalığına neden olmayabilir. Terde klor değeri yüksek olmayan veya KF'e neden olan iki mutasyonu bulunmayan, semptomu 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 semptomu olmayan bebeklere 6 aylık olduklarında ter testinin tekrarlanması önerilir. Terde klor konsantrasyonları ara değerde seyretmeye devam eden bebeklere geniş kapsamlı KFTR DNA analizi yapılmalı ve bir KF uzmanı tarafından değerlendirilmelidir. CRMS-KFKOT tanısı alan bebekler yakın izlenmelidir; çünkü bu bebeklerde KF semptomları izlemlerinde gelişebilir.

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

KİSTİK FİBROZİS HASTALIĞINDA ÇOCUK ve AİLE İÇİN SOSYAL HAKLAR

Sosyal Hizmet Uzm. Elif Ezgi Arslan Şahbaz
Sosyal Hizmet Uzm. Ali Çiftçi

Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Sosyal Hizmet Birimi

Kistik Fibrozis (KF) hastalığı nedeniyle sosyal haklardan yararlanabilmek için hasta 18 yaşının üstünde (erişkin) ise tedavi gördüğü hastaneden sağlık kurulu aracılığı ile "Engelli Raporu" çıkarılmalıdır. Çıkarılan engelli raporunda belirtilen engel oranına uygun sosyal haklara başvuru yapabilmektedir.

Hasta, çocuk ise tedavi görülen hastanelerden sağlık kurulu aracılığı ile "Çocuklar İçin Özel Gereksinim Raporunun (ÇÖZGER)" çıkarılması gerekmektedir. KF hastalığı "Solunum Sistemi Alanı- Kronik Akciğer Hastalığı" kapsamında değerlendirilmektedir. ÇÖZGER' de KF hastalığı için "Özel Koşul Gereksinimi Vardır (ÖKGV) (Engel Oranı Aralığı %90-99)" ibaresi bulunmaktadır. Bu ibare gereksinim düzeyi en yüksek olma durumunu yani "ağır engelli" olma halini ifade etmektedir. Bu kapsamda çocuk ve ailelerin yararlanacağı sosyal haklar aşağıdaki gibi belirtilmektedir.

Engelli kimlik kartı: Engelli bireyin ikamet ettiği ildeki "Aile ve Sosyal Hizmetler İl Müdürlüğü"ne 2 adet fotoğraf, nüfus cüzdanı ve engelli sağlık kurulu raporunun aslı veya onaylı örneği ile müracaat edilerek engelliler için kimlik kartı alınabilmektedir. Engelli kimlik kartı alabilmek için bireyin engel oranının %40 ve üzeri olması gerekmektedir. Ayrıca yeni "Türkiye Cumhuriyeti kimlik kartı" sahibi olan vatandaşlar, engelliler için kimlik kartı başvurularını e-Devlet kapısı üzerinden yapabilmektedirler. Düzenlenen yeni yönetmeliğe göre engelli raporunda erişkinler için " Tam Bağımlı Engelli Birey" çocuklar için ise "Çok ileri düzeyde ÖGV", "Belirgin ÖGV" ve "Özel koşul gereksinimi var (ÖKGV)" ifadeleri, ağır engellilik durumunu ifade ettiğinden bu kişilere de refakatli engelli kimlik kartı düzenlenebilmektedir.

Sosyal güvenlik: Yasalar gereği 18 yaşını doldurmamış her Türk vatandaşının tedavi giderleri ailesinin sosyal güvencesine bakılmaksızın SGK tarafından karşılanmaktadır.18 yaşını doldurmuş bireyler genel sağlık sigortasından yeşil kart alarak, aylık prim ödeyerek, eğitim sürelerince prim ödemeden, çalışırken primi yatırılarak, anne babalarının sağlık güvencesi üzerinden faydalanabilmektedir. Ödeme gücü olmayan bireyler bulundukları ilçenin "Sosyal Yardımlaşma ve Dayanışma Vakfı"na başvurup gelir testi yapılmasını isteyerek "Yeşil Kart"

alabilmektedir. Ödeme gücü olan bireyler aylık prim ödeyerek sağlık hizmetlerinden faydalanabilmektedir. 25 yaşına kadar öğrenimin devam etmesi halinde prim ödemeksizin faydalanabilmektedirler. 25 yaşının altındaki kız çocukları anne babalarının üzerinden ücretsiz sağlık hizmeti alabilmektedir.

2022 Engelli aylığı: 18 yaşından büyük engellilere ya da 18 yaşından küçük engelli yakını bulunanlara verilen bir aylıktır. 18 yaşından büyük engellilerin %40 ve üzerinde engeli olması gerekmektedir. 18 yaşın altındaki engelliler için Hafif Düzeyde ÖGV (40-49), Orta Düzeyde ÖGV (50-59), İleri Düzeyde ÖGV (60-69) Çok İleri Düzeyde ÖGV (70-79), Belirgin Özel Gereksinimi Vardır (80-89), Özel Koşul Gereksinimi Vardır (90- 99) ifadelerinden birini almış olma şartı aranmaktadır. Kişiler yaşadığı ilçenin "Sosyal Yardımlaşma ve Dayanışma Vakfı"na başvurarak 2022 sayılı kanuna istinaden engelli maaşı bağlanmasını talep edebilmektedir. Hane halkı geliri kişi başı asgari ücretin 3'te birinden düşük ise 2022 aylığına hak kazanılmaktadır. Engelli maaşı miktarları engel oranına göre belirlenmektedir.

Muhtaç Aylığı: Engelli aylığında ifade edildiği gibi 18 yaşından büyük erişkin engellilere ya da 18 yaşından küçük engelli yakını bulunanlara verilen bir aylıktır. 18 yaşından büyük engellilerin %40 ve üzerinde engeli; 18 yaş altı bireylerin ise en az Hafif Düzeyde ÖGV (40-49) ifadeli raporunun bulunması gerekmektedir. Ailenin sosyal güvencesinin olmaması, herhangi bir gelir veya aylığı bulunmaması, ailenin gelir getirici taşınır ve taşınmaz malı mevcut olmaması veya olup da bunlardan elde edeceği aylık ortalama gelirinin "Muhtaçlık Yönetmeliği" ile belirlenen muhtaç aylığı miktarını geçmemesi şartı ile bağlanabilmektedir. Kişiler yaşadığı ilçenin "Sosyal Yardımlaşma ve Dayanışma Vakfı"na başvurmalıdır.

Evde Bakım Aylığı: Evde bakım desteği engelli bireylerin kendisine değil, bakımını üstlenen akrabası, vasisi gibi üçüncü kişilere yapılan destektir. Engelli kişinin sağlık raporunda "ağır engelli" veya "tam bağımlı" kısmının işaretli olması gerekmektedir. Kişi başına düşen gelirin bir aylık net asgari ücret tutarının 2/3'ünden daha az olması gerekmektedir. Engelli bireyin ikametgâhının bulunduğu yerdeki "Aile ve Sosyal Hizmetler İl Müdürlüğü"ne veya varsa "Sosyal Hizmet Merkezi Müdürlükleri"ne başvurulması gerekmektedir. Müdürlüklerinin bulunmadığı yerlerde ise "Kaymakamlık"lara başvuru yapılabilmektedir.

Engellilerin Sağlık Giderlerinin Karşılanması: Sosyal güvencesi olan engellilerin tedavi, muayene, ilaç, tetkik ve ortez-protez ihtiyaçları bağlı oldukları sosyal güvenlik kuruluşu tarafından katkı payı alınarak karşılanmaktadır. Yeşil Kartlı bireyler sosyal güvenlik kurumunun karşılamadığı tutarlar için bağlı bulundukları "Sosyal Yardımlaşma ve Dayanışma Vakfı"na başvurmaları gerekmektedir.

Belediye Hizmetleri: Büyükşehir belediyelerinde engelli bireyler ile ilgili bilgilendirme, danışmanlık, sosyal ve mesleki rehabilitasyon hizmetleri vermek üzere engelli hizmet birimleri oluşturulmuştur. Belediyelere göre farklılık göstermekle birlikte su indirimi, sosyal yardımlar, psikolojik destek, meslek edindirme kursları gibi sosyal haklar bulunmaktadır. Detaylı bilgi için Alo 153 danışma hattı aranmalıdır.

Evde Sağlık Hizmeti: Evde sağlık hizmeti almak isteyen hastalar veya aile bireyleri "Sağlık Bakanlığı" bünyesindeki ulusal çağrı merkezi 444 38 33 nolu telefonu arayarak müracaat edebilmektedir.

İndirim Hakları

Vergi İndirimi: Ücretli çalışan veya serbest meslek sahibi kişilerin ve bu kişilerin bakmakla yükümlü olduğu kimselerin (eş, çocuk, anne, baba) %40 ve üzerinde engel oranı bulunması durumunda "Defterdarlık/Vergi Daireleri"ne başvurarak gelir vergisi indiriminden faydalanabilmektedirler.

ÖTV İndirimi: Engellilik oranı %90 ve üzerinde olan yetişkin engelliler ile Çocuklar İçin Özel Gereksinim Raporu'nda (ÇÖZGER) "Özel Koşul Gereksinimi Vardır (ÖKGV)" ibaresi bulunan 18 yaş altı engelliler ÖTV istisnasından yararlanabilmektedir. Bununla birlikte engellilik oranı %90'ın altında olan engellilerden engelli sağlık kurulu raporunda "Sadece hareket ettirici aksamda özel tertibatlı taşıt kullanması gerekir." değerlendirmesi bulunuyor ise taşıtın hareket ettirici aksamlarında tadilat yaptırılmasını gerektirecek nitelikte olan engelliler ÖTV istisnasından yararlanabilmektedirler.

Emlak Vergisi İndirimi: Engelli bireylerden kendi adına kayıtlı olmak koşuluyla 200 metrekareyi geçmeyecek evlerin emlak vergisi alınmamaktadır.

Ulaşım İndirimi:

- Engelli bireyler şehir içi ulaşımda ücretsiz faydalanabilmektedir. Ağır engelli bireylerin 1 refakatçisi ücretsiz yararlanmaktadır.
- Engelli bireylerin şehirlerarası otobüs yolculuklarında %30 indirim hakkı bulunmaktadır.
- Devlet Demiryolları engelli bireylere şehirlerarası ulaşımda ücretsiz hizmet vermektedir. Ağır engelli bireylerin 1 refakatçisi ücretsiz yararlanabilmektedir.
- Deniz Ulaşımında indirimler uygulanmaktadır.
- Tüm iç ve dış hatlar uçuşlarında % 20 indirim sağlamaktadır.

Elektrik İndirimi: Kronik hastalığı nedeniyle cihaza bağımlı şekilde hayatını sürdürmek durumunda kalan engellilere ve ailelerine Elektrik Fatura Bedeli ve Kesintisiz Güç Kaynağı Desteği sağlanmaktadır.

İstihdam Hakları

- Devlet Memurları Kanununa göre; kurum ve kuruluşların çalıştırdıkları personele ait kadrolarda %3 oranında engelli çalıştırmak zorunluluğu bulunmaktadır.
- İş Kanunu uyarınca; işverenlerin, elli veya daha fazla işçi çalıştırdıkları kamu işyerlerinde %4 oranında engelli çalıştırma yükümlülüğü bulunmaktadır.
- Engelli bireyler halk eğitim merkezleri, Türkiye İş Kurumu ve KOSGEB gibi kurumlarca açılan meslek edindirme kurslarına başvuru yapabilmektedir. Kurs bitiminde işe girişte öncelik hakkı bulunmaktadır.

EKPSS: Sınava girebilmek için engel oranı yetişkinler için en az % 40, Çocuklar için en az Hafif Düzeyde ÖGV (40-49) ifadesi gerekmektedir. EKPSS 2 yılda bir düzenlenmektedir. EKPSS sonuçları 4 yıl süreyle geçerli olmaktadır.
Kuraya, ilkokul/ortaokul/ilköğretim/özel eğitim iş uygulama merkezi veya okulu mezunu veya bu okullardan yerleştirme işlemlerine son başvuru tarihi itibariyle mezun olabilecek durumda olan engelli adaylar başvurabilmektedir.

Özel sektörde işçi olarak istihdam: Engelli bireylerin işçi olarak işe yerleşebilmesi için "Türkiye İş Kurumu"na, "Türkiye İş Kurumu İl Müdürlükleri"ne veya "Türkiye İş Kurumu"nun resmi internet sitesi www.iskur.gov.tr adresine başvuruda bulunması gerekmektedir.

Kendi işini kurma desteği: %40 ve üzeri orana sahip engelli sağlık kurulu raporu bulunan ve kendi işini kurmak isteyen engelli bireyler, kurmak istedikleri işle ilgili projelerini belli dönemlerde "Çalışma ve İş Kurumu İl Müdürlükleri"ne sunarak "İŞKUR Genel Müdürlüğü" bünyesinde oluşturulan "Ceza Paraları Fonu"ndan maddi destek alabilmektedir.

KOSGEB tarafından girişimcilik eğitimleri düzenlenmekte ve eğitimi başarı ile tamamlayanlara kredi sağlanmaktadır.

Eğitim Hakları

Özel eğitim: Bu hizmetten faydalanmak için ikamet edilen ilçede bulunan MEB'e bağlı " Rehberlik Araştırma Merkezine (RAM) başvuruda bulunulması gerekmektedir. "

Evde eğitim: Sağlık problemi nedeniyle örgün eğitim kurumlarından doğrudan yararlanamayacak durumda olduğunu sağlık raporu ile belgelendiren okul öncesi, ilkokul, ortaokul ve lise çağındaki özel eğitim ihtiyacı olan öğrenciler için evde sunulan eğitim hizmetidir. Başvuru için; bireyin en az dört ay süreyle örgün eğitim kurumundan doğrudan yararlanmasının mümkün olmadığı ya da yararlanması hâlinde olumsuz sonuçlar doğuracağını belirten sağlık raporu, veli başvuru dilekçesi ve öğrenci belgesi ile kayıtlı olunan okulun bulunduğu ilçe "Rehberlik Araştırma Merkezine (RAM)" müracaat yapılması gerekmektedir.

Liselere geçiş sistemi (LGS) kapsamında sınava başvuracak engelli öğrencilerin, sınavlarda engel durumlarına uygun hizmet alabilmeleri için; örgün eğitime ve geçici eğitim merkezine devam edenlerin ilgili " Rehberlik ve Araştırma Merkezi Müdürlüğüne (RAM) ", açık öğretim ortaokuluna devam edenlerin "Açık Öğretim Ortaokulu Müdürlüğü"ne müracaat etmeleri gerekmektedir.

Üniversite Sınavı: Sınavda engel durumuna uygun hizmeti alabilmeleri için engelli öğrenciler; engelli raporu, dilekçe ve diğer bilgi formları ile birlikte ÖSYM'ye başvurması gerekmektedir.

Yüksek Öğrenim Kredi ve Yurtlar Kurumu ihtiyaç sahibi ve başarılı engelli öğrencilere öncelikli olarak öğrenim kredisi, katkı kredisi ve yurt tahsisi yapmaktadır.

Engellilerin eğitimleri, meslekleri, günlük yaşamları için özel olarak üretilmiş her türlü araç-gereç ve özel bilgisayar programlarının temini KDV'den müstesnadır.

Eğitimde fırsat eşitliğinin sağlanması ve engelli öğrencilerin okumaya teşvik edilmesi amacıyla özel eğitime gereksinim duyan çocukların okullara erişimi ücretsiz sağlanmaktadır.

İzin ve Emeklilik Hakları

Erken emeklilik: İster doğuştan engelli olup SSK'lı, Bağ-Kur'lu ya da memur olarak çalışmaya başlasın, ister işe girdikten sonra engelli olsun; %40 ve üzeri çalışma gücü kayıp oranına sahip tüm engelli çalışanlar erken emeklilik hakkına sahiptir. SGK'ya müracaat edilmelidir.

- Ağır engelli çocuğu bulunan kadın sigortalı ebeveynin 1 Ekim 2008 tarihinden sonra yatan sigorta primlerinin dörtte biri ayrıca prim olarak ilave edilmektedir. Bu süre emeklilik yaşından düşmektedir. Bu düzenleme ile kadınlara erken emeklilik hakkı tanınmıştır.
- Engelli memur, işçi ya da Bağ-Kur çalışanları yaşı beklemeden, gerekli yıl ve prim gününü tamamladıklarında erken emekli olabilmektedirler.

Malulen emeklilik: Malulen emekli olabilmek için gerekli ilk ve en önemli şart, çalışma gücünde en az %60 kayıp olduğuna dair sağlık kurulu raporudur. Malullük aylığı alabilmek açısından ikinci şart, kişinin malullük için gerekli sağlık kurulu raporunu almak üzere SGK'ya başvurduğu tarihte en az 1800 gün ödenmiş priminin olmasıdır. SGK'ya müracaat edilmelidir.

İzinler:

- **Refakat İzni:** Devlet memurlarının talebi ve 3 hekim imzalı sağlık kurulu raporuna göre; kişinin bakmakla yükümlü olduğu (ana, baba, eş, çocuk) veya bakmakla yükümlü olmamakla birlikte refakat edilmediği takdirde hayatı tehlikeye girecek ana, baba, eş, çocuklarıyla kardeşlerinden birinin ağır bir kaza geçirmesi veya tedavisi uzun süren bir hastalığının bulunması ve aynı kişi için aynı tarihte başka bir memurun refakat izni kullanmıyor olması hallerinde aynı kişi ve aynı vakaya dayalı olarak refakat izni verilebilmektedir. Refakat izni en çok üç ay süre ile verilmektedir. Gerekli görülmesi halinde üç aylık süre aynı koşullarda üç ay daha uzatılmaktadir. Aynı kişinin aynı hastalığı için verilecek refakat izninin toplam süresi altı ayı geçmemektedir. Refakat izni kullanılırken memurun aylık ve özlük hakları korunmaktadır.
- 4857 Sayılı iş kanunu kapsamında işçilere; en az %75 oranında engelli olan çocukların tedavisi için hastalık raporuna bağlı olarak ve çalışan ebeveynlerden sadece birinin

kullanması koşulu ile bir yıl içinde toplu ya da parçalar halinde 10 güne kadar ücretli izin verilebilmektedir.

- Atama, tayin ve nakiller söz konusu kurum tarafından yürütülmekte olup başvurular şahsen yapılmalıdır. Devlet memurları için 657 sayılı kanun Ek 39. Maddesi "Devlet memurlarının, hayatını başkasının yardım veya bakımı olmadan devam ettiremeyecek derecede Engelli olduğu sağlık kurulu raporu ile tespit edilen eşi, çocukları ile kardeşlerinin, memuriyet mahalli dışında resmi veya özel eğitim ve öğretim kuruluşlarında eğitim ve öğretim yapacaklarının özel eğitim değerlendirme kurulu tarafından belgelendirilmesi halinde, ilgilinin talebi üzerine eğitim ve öğretim kuruluşlarının bulunduğu il veya ilçe sınırları dâhilinde kurumunda bulunan durumuna uygun boş bir kadroya ataması yapılır."

Diğer Haklar

TOKİ: projelerindeki konut sayısının %5'ini engelli bireylere ayırmaktadır. Kimlik fotokopisi ve engelli sağlık kurulu raporu ile başvuru yapılmakta hak sahipleri kura ile belirlenmektedir.

- Engelli bireyler milli parklardan, devlet tiyatrolarından, Kültür ve Turizm Bakanlığı'na bağlı ören yerleri ve müzelerden kimliklerini ibraz etme koşulu ile ücretsiz yararlanmaktadır.
- **GSM**: şirketler engelli bireylere özel tarifeler uygulayabilmektedir.

Önemli Telefonlar:

- Cumhurbaşkanlığı İletişim Merkezi (CİMER): 150
- Aile ve Sosyal Hizmetler Bakanlığı Danışma Hattı: 183
- Sosyal Yardım Hattı: 144
- Alo Büyükşehir / Belediye: 153
- Çalışma ve Sosyal Güvenlik İletişim Merkezi (SGK, Türkiye İş Kurumu): 170
- Sağlık Bakanlığı İletişim Merkezi: 184