



kifder

Yarınlarımız için çalışıyoruz

aile renberi

İçten teşekkürlerimizle

Kistik Fibrozis ile yaşamak uzun ve zorlu bir yolculuk. Kistik Fibrozisli bireyler ve aileleri olarak bu yolculukta, gerektiğinde bize yol gösterecek, gerektiğinde de bize eşlik edecek yol arkadaşlarına ihtiyacımız var. Çünkü biliyoruz ki KF tedavilerini yürütmek bir ekip işidir.

Kifder'i kurduğumuzdan bu yana bize her zaman destek olan, KF'e gönül vermiş sağlık çalışanları olmasa çalışmalarımıza devam etmemiz mümkün olmazdı. Türkiye'nin dört bir yanında görev yapan KF ekiplerinin bir kısmının bir araya gelerek hazırladığı bu rehber KF hakkındaki temel bilgilerden yeni tedavilere kadar pek çok değerli bilgiler içermekte. Rehberi hazırlarken gösterdikleri titiz çalışmaları ve rehberin haklarını Kifder'e devrederek gösterdikleri ince davranışları için tüm ekibe sonsuz teşekkürlerimizi sunarız.

Güncellenmiş haliyle siz KF'li bireylerin ve ailelerin elinin altında tutacağı bir "yol rehberi" olacağına eminiz.

KF'in kesin tedavisi bulunana kadar vazgeçmeden, tedavilerimizi düzenli ve sürekli yaparak KF ile yaşamaya devam edeceğiz. Bu yolculukta birbirimizden öğrenmek ve birbirimize güç vermek için bir aradayız, iyi ki varsınız...

Kifder

Rehber Editörü:
Zeynep Seda Uyan

Yazarlar:
(Soyada göre alfabetik sıra ile)

Çocuk Göğüs Hastalıkları

Erkan Çakır (Bezmi Alem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Elif Dağlı (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Ela Erdem (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Refika Ersu (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Yasemin Gökdemir (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Bülent Karadağ (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Fazilet Karakoç (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Arif Kut (Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Levent Midyat (Harvard Medical School)
Sedat Öktem (Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Hülya Sarıçoban (Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Zeynep Seda Uyan (Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi)

Pediyatrik Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme

Aykut Bayrak (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Deniz Ertem (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Günsel Kutluk (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Burcu Volkan (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)

Pediyatrik Endokrinoloji

Abdullah Bereket (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Belma Haliloğlu (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Serap Turan (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)

Çocuk Psikiyatrisi

Cahid Örengül (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Ayşe Rodopman Arman (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)

Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon

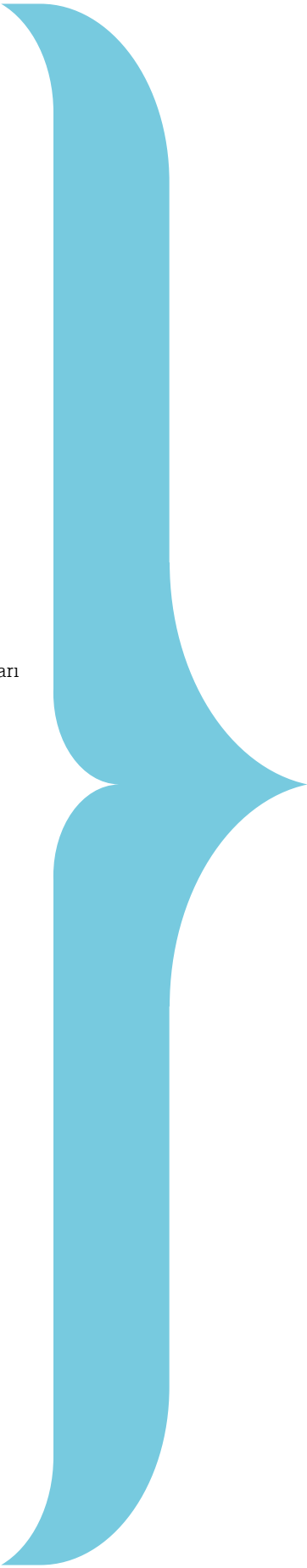
Evrin Karadağ Saygı (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Özge Keniş Coşkun (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Ayça Evkaya (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)
Büşranur Fındık (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi)

Erişkin Göğüs Hastalıkları

Esen Kıyan (İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi)

Kistik Fibrozis Hemşiresi

Burcu Uzunoğlu (Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Selim Çöremen KF Merkezi)

- 
- 03** Yazarlar
 - 04** İindekiler
 - 05** nsz
 - 06** Nasıl bir hastalıktır? Nedeni nedir?
 - 06** Genetięi
 - 07** Belirti ve bulguları nelerdir?
 - 08** Solunum sistemi bulguları
 - 09** Akut akcięer alevlenmesi semptom ve bulguları
 - 10** Sindirim sistemi bulguları
 - 16** Endokrinolojik sorunlar
 - 19** Genitoüriner sistem (üreme sistemi ve idrar yolları) bulguları
 - 21** Vücuttan su ve tuz kaybı bulguları
 - 22** Kistik fibrozisli hastalarda tanı
 - 24** Tedavi yöntemleri
 - 24** Enfeksiyon kontrolü ve hijyenik önlemler
 - 30** İnhalasyon tedavisi
 - 38** Kistik fibroziste akut alevlenme tedavisi
 - 40** Pseudomonas kolonizasyonu ve inhale antibiyotikler
 - 41** Kistik fibrozis hastalarında solunum fizyoterapisi
 - 44** Kistik fibrozisli hastalarda solunum desteęi
 - 45** Akcięer nakli
 - 46** Kistik fibrozisli hastalarda aşılar
 - 48** Gen tedavisi ve yeni tedavi şekilleri
 - 50** Ergende ve erişkinde kistik fibrozis
 - 55** Psikolojik destek
 - 56** Kistik fibrozisli çocuklarda yıllık deęerlendirme
 - 58** Bir kistik fibrozisli annesi olarak...
 - 60** Tıbbi terimler

Önsöz

Kistik fibrozis hem siz hastalarımız ve ailelerinin, hem de biz hekimlerin birlikte yol aldığı uzun bir yolculuk... Farklı bölümlerden birçok doktor, fizyoterapist, diyetisyenden oluşan bir ekip sizlerin tedavi sürecinde yer alıyor. Bütün hastalarımız bizim için değerli ama kistik fibrozisli hastalarımızın ayrı bir yeri var. Düzenli poliklinik kontrolleri ve hastane yatışları derken hastalarımız bizlerin gözleri önünde büyüyor, okullarından mezun oluyor, evleniyor, kısacası ailelerimizin birer ferdi gibi oluyorlar. Her ne kadar hastalık ile ilgili her türlü sorunuzda yanınızda olmaya çalışsak da sizlerden de gelen istekleri göz önüne alarak gerek hastalarımızın, gerek ise ailelerinin istedikleri zaman ulaşabilecekleri ve akıllarındaki sorulara cevap bulabilecekleri bir aile rehberi oluşturmayı istedik. Tıpkı hastalarımızın takibinde olduğu gibi, bu rehberi de bir ekip olarak hazırladık ve toplumumuzda çok da fazla bilinmeyen bu hastalıkla ilgili olarak sizleri bilgilendirmeyi amaçladık. Tabi ki, bu rehberi hazırlamakla bizlerin işi bitmiş olmuyor. Çok yakından takip ediyoruz, kistik fibrozis tedavisinde umut dolu gelişmeler var. Bizler, bu zamana kadar olduğu gibi bundan sonra da elimizden geldiği kadar bu uzun ve yorucu yolculukta her zaman sizlerin yanında olmaya devam edeceğiz...

Bu rehberin bundan sonra daha yeni daha iyi tedavi seçeneklerini sizlere sunabildiğimiz yeni rehberler için bir başlangıç olabilmesi dileği ile sevgi ve saygılarımızı sunuyoruz.

Nasıl bir hastalıktır? Nedeni nedir?

Kistik fibrozis (KF) kalıtsal / genetik bir hastalıktır. Çocuklar bu hastalıkla doğarlar. Hastalık bulaşıcı değildir, solunum sistemi ve sindirim sistemi olmak üzere birçok sistemi birden etkileyebilir. KF'e neden olan genetik değişiklik nedeni ile KF'li hastalarda vücuttaki bütün salgılar susuz, koyulaşmış ve yoğun kıvamda olup akışkan özelliği kaybolmuştur. Bu nedenle; akciğer, karaciğer, pankreas, bağırsaklar gibi organların kanallarında salgılar birikerek tıkanmaya, enfeksiyonlara ve hasara neden olmaktadır.

Genetiği

KF dünyada beyaz ırkın en sık görülen genetik hastalığıdır. KF geni 7. kromozomda bulunmaktadır. Bu gende hastalığa yol açan en sık gen değişikliği (mutasyon) Delta F508'dir. Bu mutasyona batı ülkelerinde %70-80 sıklıkla rastlanılırken ülkemizde %20-30 oranında rastlanmaktadır. Ülkemizde görülen mutasyon çeşitliliği çok fazladır. Şu ana kadar tariflenmiş 2000'den fazla mutasyon bulunduğu düşünülürse hastalarımızda genetik araştırma ne yazık ki zahmetli bir süreç haline gelebilmektedir. Çocukta hastalık olması için anne ve babanın her ikisinin de hastalık açısından taşıyıcı olması gerekir. Anne veya babadan sadece birinde mutasyon varsa çocuk hasta olmaz.

**Yılda en az
4 kez balgam
kültürü
yapılması
önerilmektedir.**

Belirti ve bulguları nelerdir?

Solunum sistemi bulguları

Kistik fibrozisli hastalarda tüm yaş grubunda en sık görülen şikayetler solunum sistemi ile ilişkilidir. Hastalar yenidoğan ve süt çocukluğu döneminde sık tekrarlayan bronşiolit, çocukluk ve ergenlik döneminde de tedaviye dirençli astım, uzun süren balgamlı öksürük, tekrarlayan zatürreler ya da hava yollarında genişleme (bronşiektazi) gibi bulgular ile karşımıza çıkabilir. Akciğer hastalığının şiddeti kişiden kişiye değişmektedir. Bazen aynı mutasyona sahip KF'li hastalarda bile hastalığın şiddeti çok farklı olabilir.

Solunum sistemi üst ve alt solunum yolları olmak üzere ikiye ayrılır. Üst solunum yolları ağız, boğaz, burun ve sinüslerden, alt solunum yolları ise akciğerler ve hava yollarından oluşur. KF'li hastalarda üst solunum yollarında en sık rastlanan bulgu uzun süreli burun ve sinüs iltihabı ve burunda poliplerin oluşmasıdır. Burun ve sinüs iltihabı olan hastalarda; burun akıntısı, burun tıkanıklığı, koku almada azalma, baş ağrısı, öksürük, ağızda kötü koku, horlama, ağızdan nefes alma, burundan konuşma ve işitmede azalma görülür. Burunda polip olan hastalara burun tıkanıklığı, kaşıntı gibi alerjik bulgular eşlik edebilir. Alerji olmadan da KF'li bir hastada nazal polip sık görülür.



Burnumuzdan itibaren tüm solunum yollarımızda çok ince tüycükler vardır. Bu tüycükler süpürge gibi çalışır ve nefes borularımıza giren mikropların ve küçük partiküllerin temizlenmesinde çok önemli bir rol oynar. Ancak KF'li hastalarda balgam oldukça yapışkan olup akışkanlığı da azalmıştır. Mikroplar solunum yollarındaki tüycükler tarafından temizlenemez ve atılamayan balgam tıkaçlara neden olarak mikropların üremesi için iyi bir ortam oluşturur ve enfeksiyonlara yol açar. KF'li bir hastada en sık enfeksiyonlara neden olan mikroplar *Pseudomonas aeruginosa* ve *Staphylococcus aureus*'tur. Özellikle *Pseudomonas aeruginosa*, bazı KF'li hastaların solunum sistemine yerleştikten sonra tamamen temizlenemez; buna da kolonizasyon denilir. Hastaların klinik kontrollerinde balgam kültürü yapılması bu enfeksiyonların erken tanı ve tedavisi açısından çok önemlidir.

➤ Solunum sistemi bulguları

- **Öksürük** (kuru ya da balgamlı)
- **Balgam**
- **Balgamda kan varlığı**
- **Hışiltı**
- **Nefes darlığı**
- **Solunum yetmezliği**
- **Tekrarlayan akciğer enfeksiyonları**
- **Tekrarlayan sinüzit**
- **Nazal polipler**
- **Göğüs ön arka çapında artma**
- **Bronşiektazi**

➤ Akut akciğer alevlenmesi bulguları

- **Öksürük ve hışıltıda artma**
- **Balgam miktarında artma**
- **Balgam renginde koyulaşma** (sarı-yeşil)
- **Balgamda kan varlığı**
- **Solunum sıkıntısı**
- **Solunum sayısında artma**
- **Ateş, Solunum fonksiyon testlerinde bozulma**
- **Egzersiz kapasitesinde azalma**
- **Yorgunluk**
- **İştah azalması**
- **Kilo kaybı**

* BULGULARDAN 2 YA DA DAHA FAZLASININ OLMASI İLE AKUT AKCİĞER ALEVLENMESİ TANISI KONULUR!





Akut akciğer alevlenmesi semptom ve bulguları

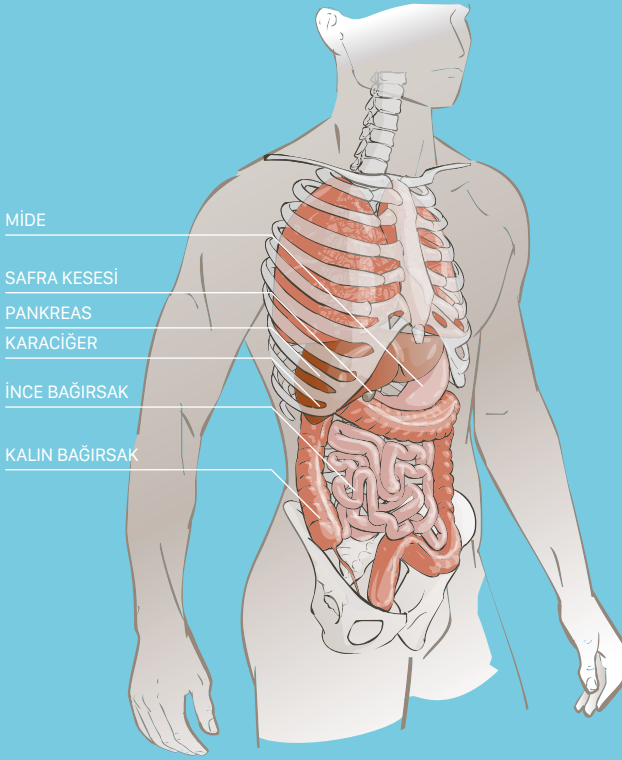
KF'li hastalarda genellikle araya giren bir viral enfeksiyonu takiben öksürük ve balgamda artış, nefes darlığı gibi bulgular ile solunum bulguları kötüleşebilir, buna akut akciğer alevlenmesi denilir. Önemli ve hemen tedavi edilmesi gereken bir durumdur; hastalar izlendikleri merkeze ya da bu mümkün değil ise en yakın sağlık kuruluşuna başvurmalıdır. Akut akciğer alevlenmesi olan KF'li hastalarda balgam kültürleri alındıktan sonra hemen tedaviye başlanmalıdır. (Bkz Kistik Fibroziste Akut Alevlenme Tedavisi)

Sindirim sistemi bulguları

Pankreas besinlerin sindirimi için gereken enzimleri salgılayan bir organdır. KF hastalığında pankreasın çalışması da bozulduğundan besinler yeterli olarak sindirilemez ve buna bağlı beslenme bozuklukları, kilo alamama, büyüyememe gibi sorunlarla karşılaşılır.

Sindirim sistemi nasıl çalışır?

Yiyecekler çiğnenip yutulduktan sonra yemek borusundan geçerek mideye iner ve burada mide öz suyu ile karışıp daha ileri sindirim için oniki parmak bağırsağına ve sonrasında ince bağırsağa geçerler. Vücudumuzun önemli bir salgı bezi olan pankreas, yağ ve diğer besin maddelerinin sindirilmesine yardımcı olan ve enzim adı verilen maddeler salgılar. Bu enzimler pankreastan bir kanal yolu ile ince bağırsağa dökülür ve besinlerin sindiriminde rol alırlar. İnce bağırsakların duvarında bulunan salgı bezleri sümüksü bir madde salgılar. Mukus adı verilen bu sümüksü madde sindirim sisteminde kayganlığı arttırarak besinlerin ve atıkların bağırsaklardan kolayca geçişini sağlar. Besinlerden geriye kalanlar kalın bağırsaklara geçerler. Burada su, vitamin ve mineraller emilir.



Kistik fibrozis hastalarında sindirim sistemi sorunları

KF hastalığı olan kişilerde besinlerin sindirim ve emilimindeki en önemli sorun, iç salgı bezlerinin yoğun kıvamda salgı üretmesi sonucu bu salgıların karaciğer, pankreas, bağırsaklar gibi organların kanallarında birikmesi ve tıkanmaya neden olmasıdır.

Pankreastan salgılanan sindirim enzimleri de bu koyu ve yapışkan mukus tıkaçı nedeni ile pankreatik kanaldan geçip ince bağırsağa ulaşamadıklarından besinler sindirilemez ve böylece besinlerde bulunan protein, yağ ve karbonhidratlar vücutta kullanılmak üzere emilemezler. Bu duruma sindirim-emilim yetersizliği (malabsorpsyon) denir.

Proteinlerin, karbonhidratların ve yağların sindirim-emilim yetersizliği beslenme eksikliğine (malnütrisyon), enerji yetersizliğine ve bunlara bağlı olarak da büyüme bozukluğuna neden olur.

Sindirim emilim yetersizliği (malabsorbsiyon) bulguları:

Sık, bol miktarda, yağlı, kötü kokulu dışkılama

Yağ bağırsaklardan emilemediğinden dışkı ile atılır. Bu nedenle KF olan hastalar yağlı, bol miktarda, kötü kokulu dışkı yapar.

Kilo alımının yetersiz olması

Gıdalarla alınan protein ve yağların bağırsakta sindirilememesi ve emilememesi nedeniyle KF'lilerin bol miktarda yemek yemelerine rağmen kilo alımı yetersiz olabilir.

Mide ağrısı, karın ağrısı

Bağırsaklarda iyi sindirilemeyen gıdalar karın ağrısına neden olabilir ve bu ağrı emilim bozukluğunun tedavisi ile geçer. Karın ağrısı yapan diğer nedenler bağırsaklarda şişkinlik, normal karakterde olmayan dışkının bağırsakta tıkanıklık yapması ya da çok öksürmekten dolayı olan kas yorulmasıdır.

Aşırı miktarda gaz

Emilim bozukluğu sonucu bağırsaklarda yoğun gaz birikimi olabilir. Enzim tedavisi almayan KF hastalarında bu bulgulardan bir ya da birkaçı görülebilir. Enzim tedavisinin başlanması ile bu bulgular düzelir.



Diğer sindirim sistemi sorunları

Mekonyum ileusu

Mekonyum, yenidoğan bebeklerin ilk çıkardığı dışkıya verilen isimdir ve doğumdan sonraki ilk 24 saat içinde çıkarılması beklenir. KF hastalarının yaklaşık %20'sinde mekonyum çıkışı gecikerek bağırsak tıkanıklığına (ileus) yol açabilir. Mekonyum ileusu, KF olan hastalarda doğum sonrası dönemde ortaya çıkabilecek ilk bulgu olabilir. Bağırsak tıkanıklığının lavman veya ameliyat ile tedavi edilmesi gerekebilir.

Distal intestinal obstrüksiyon sendromu

Mekonyum ileusuna benzeyen ancak daha ileri yaşlarda görülen bağırsak tıkanıklığıdır. Bağırsak içindeki salgıların ve gıda parçalarının bağırsakta normal bir şekilde ilerleyememesine bağlı tam ya da tama yakın tıkanıklık oluşur. Özellikle vücudun susuz kaldığı durumlarda, yeterli gıda veya pankreas enzimi alınmadığında gözlenir. Karın ağrısı ve bağırsak hareketlerinde azalma saptanır. KF olan hastada karın ağrısı ile birlikte en az 48 saat boyunca gaz ve dışkı çıkışı yoksa mutlaka acile başvurulmalıdır. Tablonun tekrarlamaması için beslenmenin düzeltilmesi ve yeterli pankreas enzimi alınması, sıvı alımının arttırılması ve lüzum halinde lavman yapılması gerekebilir. Bazen tıkanıklığı gidermek için ameliyat yapılması gerekebilir.

Rektal prolapsus

Rektal prolapsus, bağırsağın bir kısmının makattan dışarı çıkmasıdır. Özellikle zayıf olan veya yeterli kilo alamayan ve sık öksüren hastalarda sert ve kalın dışkının çok ıkınarak

çıkarılması

sırasında olur. Yeterli beslenmeyle kilo alımı artan ve akciğer fonksiyonları düzelen hastalarda kendiliğinden düzelir. Nadiren ameliyat olunması gerekebilir.

Karaciğer sirozu

Karaciğerde üretilen safra salgısı safra kanalları aracılığıyla safra kesesinde depolanmaktadır. KF'de, safra salgısı normalden daha kıvamlı ve akışkanlığı daha az olduğundan safra kanallarında tıkanmaya, buna bağlı olarak zaman içinde karaciğerde siroza neden olabilir. Bu nedenle; KF hastalarının karaciğer fonksiyonları düzenli aralıklarla kan tahlilleriyle değerlendirilmeli ve bu hastalar çocuk karaciğer hastalıkları (Pediatrik Gastroenteroloji, Hepatoloji, ve Beslenme) uzmanı tarafından da takip edilmeli, gerektiğinde ilaç tedavisi başlanmalıdır.

Safra kesesi taşı

KF hastalarının küçük bir kısmında görülen safra kesesi taşı genellikle yakınmaya yol açmaz ve tedavi gerektirmez. Nadiren safra kesesinin ameliyatla alınması gerekebilir. KF hastalığında görülen sindirim sistemi ve karaciğerden kaynaklanan rahatsızlıklar erken tanınarak tedavi edildiğinde daha büyük sorunların gelişmesi önlenmiş olur. KF'e bağlı çoğu sindirim sistemine ait problem pankreas kanallarındaki tıkanıklıktan kaynaklandığından yeterli pankreas enzimi takviyesi, yeterli beslenme (enerji), vitamin desteği ve sıvı alımı ile birlikte sindirim sistemi problemlerinin önlenmesi sağlanabilir.

Sindirim sistemine yönelik tedaviler

Sindirim sistemi problemi olan KF hastalarının tedavisi 3 ana başlık altında toplanabilir:

1. Beslenme ve diyet

İyi beslenme, normal büyüme ve gelişme için gerekli olup, enfeksiyonlara karşı vücudun dirençli olmasını, akciğerlerin gelişmesini ve iyileşmesini, nefes almaya yarayan kasların daha güçlü olmasını sağlar. İyi beslenen KF'liler daha az akciğer enfeksiyonu geçirirler ve akciğer fonksiyonları daha iyidir.

KF'li çocukların sindirim ve emilim yetersizliği olduğundan, büyüme-gelişme ve akciğerlerinin sağlığı için yaşitlarına göre daha fazla enerjiye (besine) ihtiyaçları vardır.

Birçok KF'li çocuğun normal, sağlıklı besinleri içeren bir diyeti pankreas enzim desteği ile birlikte aldığı anda büyüme-gelişmesi iyi gider. Eğer KF'li bir çocuğun kilo alımı yavaşsa (yetersizse) takip eden doktora kilo alımına yardımcı olacak kalori ve beslenme desteği için danışılmalıdır. Yağlar enerji yönünden zengin ve büyüme gelişme için iyi bir kaynaktır. KF'li çocuklar için beslenmedeki yağ miktarının fazla olması yararlıdır. Çocuğunuzun besinlerindeki yağ miktarını kısıtlamayın çünkü KF'li çocukların, sağlıklı kalabilmek için beslenmede yağ ve yüksek enerjili gıdalara ihtiyacı vardır.

2. Pankreatik enzim tedavisi

KF'te tıkalı pankreas kanallarından bağırsağa ulaşamayan enzimlerin ağız yolu ile verilmesi gerekmektedir. Pankreas enzimleri yağ, protein

ve karbonhidratların sindirimine yardımcı olur, iyi kilo alımını ve birçok vitamin ve mineralin emilimini sağlar.

Enzim tedavisi kapsül ile ağızdan alınır. Kapsüllerin içinde sindirim enzimleri içeren küçük taneler bulunmaktadır. İçinde enzim bulunan taneler bir tabaka ile kaplıdır. Bu tabaka sayesinde mideden parçalanmadan geçer. Bağırsağa ulaşan taneler eriyerek burada besinlerin sindirimine yardımcı olurlar.

Alınması gereken enzim miktarı; hastanın yaşı, öğün sayısı ve KF'in pankreası etkileme derecesine göre değişir. Yağın emilimini arttırmak, dışkı ile kaybolan yağ miktarını azaltmak ve gıdaların sindirilebilmesi için yeterli dozda enzimin, hem ana hem de ara öğünlerde alınması gereklidir.

Midedeki asit pankreas enzimlerinin etkisini azaltabildiğinden; mide asidini azaltan ilaçlar doktorunuz tarafından reçete edilebilir. Yüksek doz enzim kalın bağırsağa zarar verebilir. KF'li hastanın enzim dozunun ayarlanması için doktoru ile temas halinde olması gerekmektedir. Kendi başınıza enzim dozunu arttırmayın. Enzim tedavisi sırasında sindirim-emilim bozukluğuna dair bulgular görülürse enzim dozunu değiştirmeyip doktorunuza başvurmanız gerekmektedir.

3-Vitaminler

KF'li hastaların bağırsaklarında yağ emilimi bozuk olduğundan gerekli vitaminler gıdalardan alınamaz. Vitamin A, D, E ve K yağda emilen vitaminlerdir ve emilebilmeleri için yağa ihtiyaç vardır. Eksikliği durumunda bu vitaminler doktorunuz tarafından önerilecektir.

Enzim nasıl kullanılır?

Enzim her beslenme öncesinde alınmalıdır. Bebekler ve küçük çocuklar için kapsülün açılması gerekir.

Kapsülün içindeki küçük taneler elma püresi, meyve suyu hatta anne sütü ya da formül mama gibi bir gıda ile karıştırılarak kaşık ile verilebilir. Enzim verildikten sonra bebeklere anne sütü veya mama verilmesi enzimin alınmasına yardımcı olur. Büyük çocuklar ve erişkinler kapsülü su yardımı ile yutabilir.

- > Enzim yemekten hemen önce alınmalıdır.
- > Enzim her ana ve ara öğünde mutlaka alınmalıdır. Ayrıca süt, formül mama ve sıvı beslenme destek mamaları kullanıldığında da pankreatik enzim içeren ilaçlar kullanılmalıdır.
- > Her zaman doktorunuzun önerdiği dozda kullanın.
- > Kızartılmış gıdalar, fast food (hamburger) ve pizza gibi yağ oranı yüksek gıdalar alındığında biraz fazla dozda enzim alınması gerekebilir. Eğer yağ oranı fazla gıdalar aldıktan sonra sorun yaşıyorsanız doktorunuza danışınız.
- > Enzim kapsüllerini açtıktan sonra, içinden çıkan küçük tanelerin ezilmemesi ve çiğnenmemesi gerekmektedir. Eğer ezilir ya da çiğnenirse ağız içinde yaralara neden olabilir ya da etkisi azalabilir.
- > Kapsülü yutamayacak kadar küçük çocuk ve bebeklerde, kapsülü açarak içindeki küçük enzim tanelerini elma püresi gibi yumuşak bir gıda ile karıştırınız. Enzimin etkisinin azalma ihtimali olması nedeni ile yoğurt, puding gibi süt içerikli gıdalarla karıştırmayınız. Enzimi gıdalarla önceden karıştırıp bekletmeyiniz.
- > Enzimi oda sıcaklığında (15-30 derece) saklayınız, sıcaktan ve soğuktan koruyunuz.
- > Enzimin kutusunun üzerindeki son kullanma tarihini kontrol ediniz.
- > Enzimi daima kutusunda kapağı kapalı olarak saklayınız.
- > Burundan takılan tüplerle beslenen çocuklarda enzim beslenmeden önce ağızdan alınmalıdır. Aksi halde enzim parçaları tüpü tıkalabilir.



Enzimi daima kutusunda kapağı kapalı olarak saklayınız.

Endokrinolojik sorunlar

Diyabet

Pankreas, yediğimiz besinlerin vücudumuza yararlı hale gelebilmesi için çeşitli salgılar yapan bir organdır. Aynı zamanda vücudumuzdaki şeker dengesini sağlayan önemli bazı hormonlar salgılar. KF'li hastaların %85 kadarında pankreas yeterli çalışmaz bu nedenle hastalarda büyüme gelişme geriliği ve ishaller olabilir. Bu hastalarda zaman içerisinde (ki bu süre hastadan hastaya değişir) şeker dengesini sağlayan hormonları (İnsülin) salgılayan hücrelerde de hasar oluşur. Bunun sonucu olarak da insülin eksikliğine bağlı diyabet (şeker hastalığı) gelişebilmektedir. Diyabet kısaca kan şekeri yüksekliği olarak tanımlanabilir ve çok su içme ve çok idrara çıkma ile kendini gösterir. Kan şekerleri herhangi bir zamanda bakıldığında 200 mg/dl'nin ve açlıkta 100 mg/dl'nin üzerinde ise şeker hastalığından şüphelenilmelidir. HbA1c ortalama kan şekerini gösteren bir testtir. KF'li hastaların takiplerinde tarama amaçlı önerilen bu test yıllık olarak çocuğunuza yapılan testler arasında mevcuttur. HbA1c düzeyinin % 6.5'in üzerinde olması şeker hastalığı açısından uyarıcı kabul edilmektedir. Kesin tanıda şeker yükleme testi kullanılmaktadır. Son yıllarda KF'li hastalarda şeker hastalığının tanısı için kan şekerini uzun süreli izleyen cihazlar kullanılmakta ve 3 gün süreyle sürekli kan şekeri ölçümü yaparak şeker hastalığının daha erken tanınmasında yardımcı olmaktadır.

Şeker hastalığı genellikle 15-25 yaşlarında ortaya çıkmasına rağmen hastalar arasında farklılıklar olabilmektedir. Ancak KF'li hastalarda şeker hastalığı ortaya çıkmadan önce de enfeksiyonlar sırasında veya kortizonlu ilaçlar kullanılması durumunda kan şekerleri geçici olarak yükselebilmekte ve bu dönemde hastalar kısa süreli insülin tedavisine ihtiyaç duyulabilmektedir. Tedavide tek kullanılan ilaç insülin dir ve şu anda bu tedavi ancak enjeksiyonla (iğne) ile yapılabilmektedir. Tedavide ağızdan alınan şeker ilaçlarının yeri yoktur. İnsülin tedavisi ile kan şekeri normal aralıkta tutulmaktadır. Diyabeti olan hastalarda insülin tedavisinin olumlu etkileri vardır. İnsülin tedavisi hastalarda kilo alımında artışa yol açar ve akciğer fonksiyon testlerini iyileştirir.





D vitamini eksikliği

KF'li hastalarda hem emilim bozukluđuna hem de kortizonlu ilaç kullanıma bađlı olarak D vitamini eksikliği ve kemik erimesi görülebilmektedir. Bu nedenle; yapılan tetkik sonuçlarına göre hastaların yiyecekleri ile aldıkları D vitamini ve kalsiyuma ek olarak bazı vitamin destekleri kullanmaları gerekebilir. Bazı kan testleri yanı sıra hastaların kemik yoğunluğu takiplerinin yapılması da önemlidir. Bel ve kemik ağrıları olan, kırıkları olan veya ağır kemik erimesi olan KF'li hastalarda bazı özel tedavilere ihtiyaç duyulabilir.

Genitoüriner sistem (Üreme sistemi ve idrar yolları) bulguları

KF; solunum ve mide-bağırsak sistemleri dışında vücudun başka birçok sistemini de etkileyen bir hastalıktır. Genitoüriner sistem de (Üreme sistemi ve idrar yolları) KF'ten etkilenebilen bir sistemdir. Erişkin yaştaki hastalar özellikle cinsel yaşamlarında veya çocuk sahibi olmalarında normalden bir farklılık olup olmayacağını merak etmektedirler. Bu hastalığımın dolaşımı cinsel fonksiyonlarımı etkilenir mi? Çocuk sahibi olabilecek miyim? Hamilelik hastalığımı etkiler mi? Hamileliğim ve bebeğim bu hastalıktan etkilenir mi? en çok merak edilen sorular arasında gelmektedir.

Doğurganlık ve hamilelik

> **KF'li kadınlarla normal kadınlar arasında cinsel fonksiyonlar ve doğurganlık (fertilite) bakımından fark yoktur ve çocuk doğurma yeteneklerinde bir azalma söz konusu değildir.**

Bununla birlikte; KF'li kadının vücut ağırlığının az olması, akciğer fonksiyonlarının düşük olması ve hastalığın ağır seyretmesi, adet görememe veya adetlerde azalmaya sebep olabilir ve bu da doğurganlıkta azalmaya neden olabilir.

> **KF'li kadınların, hamile kalmak istemiyorlar ise doğum kontrol yöntemlerini kullanmaları gereklidir. Bu yöntemlerin kullanımı ile ilgili; oral kontraseptif ilaçlar dahil; bir sakınca olmamasına rağmen hastaların ilgili kadın doğum uzmanı ile görüşmeleri uygun olacaktır. KF'li hastalarda cinsel yolla geçen hastalıklardan korunma ile ilgili de alınacak önlemler normalden farklılık göstermemektedir.**

> **KF'li kadının akciğer fonksiyonları iyi ise (Beklenen normal değerlerin yarısının üzerinde ise), hamileliğin hastanın solunum fonksiyonları üzerine kötü bir etkisi olmamaktadır. Uzun dönem incelemelerde de doğum yapmanın hastalığın seyrini kötü yönde etkileyici bir özelliği saptanmamıştır.**

> **Hastalığı ağır geçirenlerde ise (Özellikle pulmoner hipertansiyonu, ciddi karaciğer hastalığı, kötü beslenme durumu ve diyabeti olan hastalar) hamileliğin solunum fonksiyonları üzerine olumsuz etkisinin olabileceği gösterilmiş ve bu hastalara hamile kalmamaları önerilmiştir.**

> **Hastalık ne kadar kontrol altında tutulabiliyor ise hamilelik ve doğum da o derece sorunsuz yaşanmaktadır. Bu yüzden hamilelik boyunca yakın solunum ve kalp sistemi takibi, beslenme ve vitamin desteği önemlidir.**

> **KF'li annelerin çocuklarının doğumsal bozukluk oranında (Anne karnında meydana gelen çeşitli organlara ait bozukluklar) diğer çocuklara göre artış görülmemiştir. Bununla birlikte; orta ve ağır düzeyde hastalığı olanlarda hamileliğin kendiliğinden sonlanma ya da erken doğum yapma oranı normal kadınlardan daha yüksektir.**

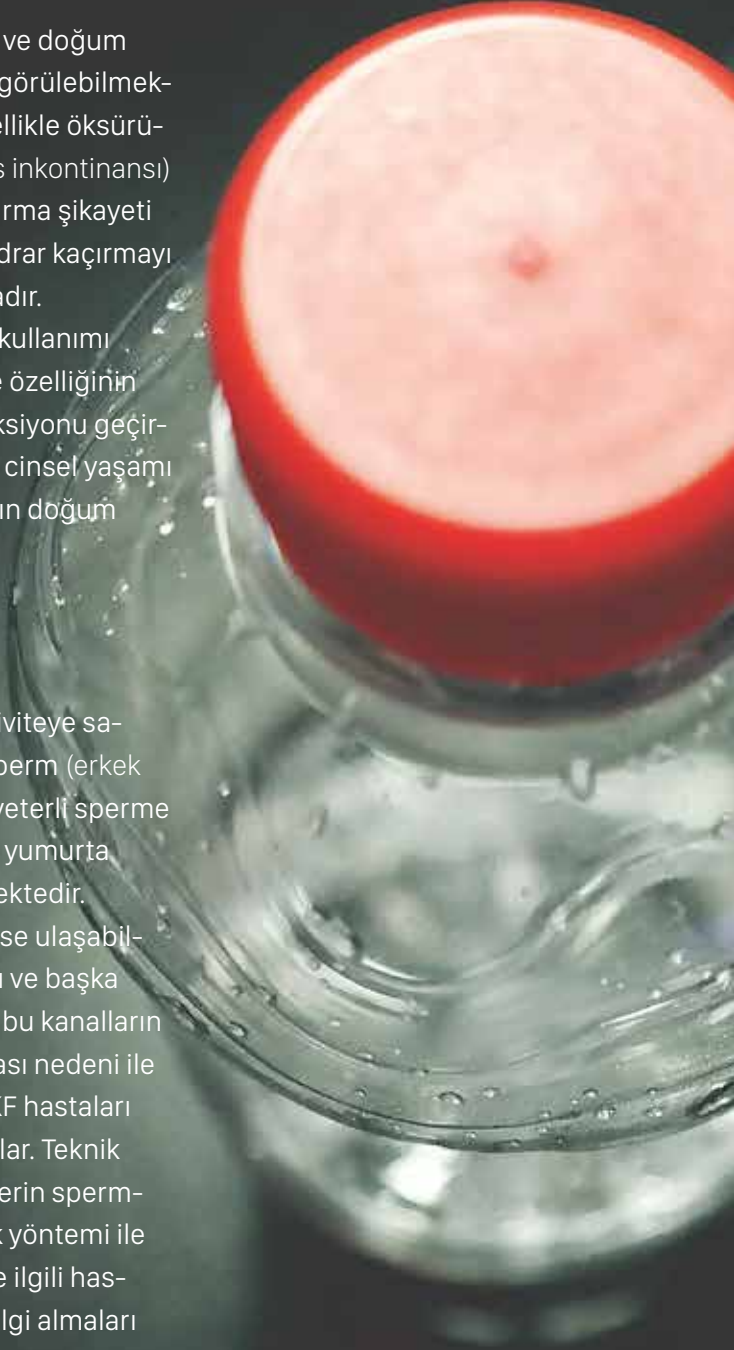
> **KF'li hastanın eşi KF taşıyıcısı değilse doğacak çocuğun KF olma oranı sadece 1/50 (%2)'dir. Etkilenmemiş tüm çocuklar ise KF taşıyıcısı durumunda olacaklardır. KF'li hastanın eşi KF taşıyıcısı ise çocukların KF olma oranı % 50'dir. Eğer annedeki mutasyon biliniyor ise doğum öncesi anne karnındaki bebeğe yapılacak testler (Korion villus biopsisi) hamileliğin 8-12. haftaları arasında yapılabilir. Konu ile ilgili takip eden kadın doğum uzmanı ve genetik uzmanına danışılabilir.**

İdrar kaçırma ve vaginal enfeksiyonlar

- Normalde sağlıklı kadınlar arasında da artan yaş ve doğum sıklığı ile birlikte üriner inkontinans (idrar kaçırma) görülebilmektedir. Kronik solunum problemi olan hastalarda özellikle öksürüğün tetiklemesi ile ortaya çıkan idrar kaçırma (stres inkontinansı) sıkça görülebilmektedir. KF'li bir hastanın idrar kaçırma şikayeti olması durumunda üroloji kliniği ile görüşmesi ve idrar kaçırmayı önleyici kas egzersizleri yapması fayda sağlamaktadır.
- KF'li kadınlarda fazla sayıda sistemik antibiyotik kullanımı ve şeker hastalığı varlığı vaginal sıvının yapısının ve özelliğinin değişmesine ve buna bağlı sık genital sistem enfeksiyonu geçirmelerine neden olmakta ve bu durum beraberinde cinsel yaşamı da etkileyebilmektedir. Hastaların konu ile ilgili kadın doğum uzmanından bilgi almaları önerilir.

Erkekler ve çocuk sahibi olma

- KF'li erkekler normal cinsel fonksiyonlara ve aktiviteye sahiptirler, aynı zamanda testislerinde (yumurtalık) sperm (erkek yumurta hücresi) oluşumunda bir sorun yoktur ve yeterli sperme sahiptirler. Ağır hastalık durumunda ise testislerde yumurta yapımında azalma ve bozulma söz konusu olabilmektedir.
- Normalde erkeklerin spermlerinin testisten penise ulaşabilmesi için arada "vas deferens" denen bir ileti kanalı ve başka toplanma - iletilme kanalları vardır. KF'li erkeklerde bu kanalların ve yapıların doğumdan olmaması ya da bozuk olması nedeni ile hemen hemen tüm (yaklaşık %98 oranında) erkek KF hastaları infertil (kısırlık-çocuk sahibi olamama) özelliği taşırlar. Teknik ilerlemeler sonucunda ise, günümüzde KF'li erkeklerin spermilerinin yumurtalıklarından direk alınarak, tüp bebek yöntemi ile çocuk sahibi olabilmelerinin önü açılmıştır. Konu ile ilgili hastaların üroloji kliniğinde testlerini yaptırmaları ve bilgi almaları önerilmektedir.
- Özellikle yurt dışında yapılan çalışmalarda KF'li erkeklerin "İnfertil olma özelliklerinden dolayı" cinsel yolla bulaşan hastalıklar konusunda daha az tedbir aldıkları görülmüştür. Cinsel yolla bulaşan hastalıklardan korunma konusunda hastaların daha dikkatli olması gereklidir.





Vücuttan su ve tuz kaybı bulguları

Egzersiz sırasında, spor yaparken, ateşli hastalıklar sırasında veya çok sıcak havalarda, KF'li hastalar, diğer bireylere göre terlemeyle daha fazla su ve tuz kaybederler. Tüketilen gıdalarda yeterince tuz olduğu için, su ve tuz kaybına bağlı bulgular nadiren görülmektedir. Ancak, terleme miktarı arttıkça, su ve tuz kaybı riski de artmaktadır. Aşırı su ve tuz kaybının bulguları yorgunluk, güçsüzlük, ateş yüksekliği, kas krampları, karın ağrıları, kusma, su kaybı ve sıcak çarpması olarak sıralanabilir. Bu bulgular-
dan herhangi biri görüldüğünde, önce su-tuz takviyesi yapılmalı, sonra da en yakın sağlık merkezine gidilmelidir.

Aşırı su ve tuz kaybını önlemek için çocuğunun tuzlu gıdalar tüketmesine izin vermeniz önemlidir. Yemeklerine tuz dökmelerine izin vermek, hatta kendi özel tuzluklarının olması teşvik edici olabilir. Bu hastaların spor yaparken ve çok sıcak ortamlarda yanlarında su şişesi taşıması oldukça önemlidir. En fazla her yarım saatte bir su içme molası vermeleri ve yeteri kadar sıvı almaları önerilmektedir. Egzersizden önce ve sonra tuzlu gıdalar tüketmeleri gerekmektedir.

KF'li hastaların aşırı terlemeye neden olacak egzersizlerden uzak durması önerilse de, bu durum, spor aktivitelerinin kısıtlanması anlamına gelmemektedir.

Kistik fibrozisli hastalarda tanı

Birçok hastalıkta olduğu gibi KF'li hastalarda da tanı hastalığın öyküsü, muayene ve laboratuvar testler ile konur.

Hastalığın öyküsü

KF kalıtsal bir hastalıktır ve hastalarda doğuştan itibaren bulunur. Ancak hastalığın belirtileri herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir. Genelde tanı ilk üç yaşta konur, %10-15 hastada doğumda bağırsak tıkanıklığı ile hastalık tanısı konur. Ailede KF'li hasta varsa diğer bireylerde testler yapılarak semptom olmadan da tanı konabilir. Diğer hastalarda daha geç dönemde belirtiler ortaya çıkıp daha geç de tanı konabilir. Uzun süreli, geçmeyen öksürük, balgam çıkarma, hırıltı, zatürre geçirme gibi solunum yolu bulgularının yanı sıra yağlı ve sık kaka yapma ve kilo alamama şikayetleri de KF hastalığını düşündürür. Kalıtsal bir hastalık olduğu için ailenin diğer bireylerinde ve yakın akrabalarda da benzer şikayetlerin olup olmadığı sorgulanmalıdır.

Muayene

Hastanın boyu-kilosu, akciğer ve karın muayenesi yapılır.

Laboratuvar testleri

Ter testi

KF hastalığı ter bezlerini de etkiler ve terde fazla miktarda tuz olmasına yol açar. Bu nedenle KF hastalarında en önemli tanı koyma yöntemlerinden biri terdeki tuz miktarının ölçülmesidir. Bu testin yapılması için kola az miktarda zararsız elektrik verilerek ter salınımı sağlanır ve bu ter toplanarak içindeki tuzlar ölçülür. Test yüksek çıkarsa veya tanı koydurucu değilse tekrarlanması gerekir. Testin yapıldığı dönemde çocuğun ateşinin, kusmasının ve ishalinin olmaması gerekir. Ter testi basit ağrısız ve güvenilirdir ancak testin doğru teknikle yapılması çok önemlidir. Hastanın kardeşlerine de hastalık belirtisi olmasa bile ter testi yapılmalıdır. Yeni-doğan bebekte ter testi güvenilir sonuç vermediği için immün reaktif tripsinojen denen bir kan testi ile tarama yapılır. Bu test eğer KF hastalığı açısından pozitif çıkarsa gen analizi veya ter testi ile tanının doğrulanması gerekir.

Gen analizi

KF genetik (kalıtsal) bir hastalıktır ve taşıyıcı anne ve babanın her çocuğunda %25 oranında hastalığın görülme riski vardır. Anneden bir hasta gen, babadan bir hasta gen geçer ve çocukta hastalık görülür. Hastalığa yol açan gen bilinmektedir. Ancak bu gende günümüzde 2000'den fazla farklı mutasyon (hastalığa yol açan genetik sorun) tanımlanmıştır. Amerika Birleşik Devletleri ve Avrupa'da hastalığa yol açan en sık görülen mutasyon DeltaF508 adı verilen bir mutasyondur ve bu ülkelerde sınırlı sayıda mutasyon test edildiğinde önemli sayıda hastada genetik testler ile tanı konmaktadır. Ülkemizde ise şimdiye dek yapılan çalışmalarda hastalarımızda çok farklı mutasyonlar görülmüştür ve sınırlı sayıda taranan mutasyonlarla tanı koymak her zaman mümkün olmamaktadır. Yine de gen analizi önemlidir ve özellikle KF'li çocuğu olan annenin sağlıklı bir bebek ile hamile kalması ya da gebelikte KF tanısı konmasında çok önemlidir. Ayrıca yeni geliştirilen ve hastalarda da kullanılmaya başlanan genetik sorunu iyileştirmeye yönelik ilaçların kullanılabilmesi için de genetik mutasyonların bilinmesi gerekmektedir.

Tedavi yöntemleri

Enfeksiyon kontrolü ve hijyenik önlemler

Bakteri, virüs ve mantar gibi mikroplar her yerde yaygın olarak bulunmaktadırlar. Bu mikropların bir kısmı sağlık için zararlı değil, hatta faydalıdırlar. Ancak bazı bakteri ve virüs tiplerinin hastalıklara yol açacak özellikleri vardır. KF hastalığında solunum yoluyla alınan mikroplar özellikle önemlidir. Bu mikroplardan korunmak için alınacak tedbirler bizleri birçok ciddi hastalıktan koruyacaktır.

Mikroplar nasıl yayılır ve bulaşırlar?

Solunum yolunda hastalık yapan mikropların başlıca üç bulaşma yolu vardır:

1. Doğrudan veya dolaylı temas yoluyla bulaşma

Hasta olan veya hastalığı taşıyan kişi ile el sıkışma, sarılma veya öpüşme ile olan bulaşmalara doğrudan temas ile bulaşma adı verilir. Hasta kişilerin temas ettiği bir eşyadan veya ortak kullanılan aletlerden (kapı kolu, bardak, çatal-kaşık, diş fırçası gibi) mikrop geçişi ise dolaylı temas yoluyla bulaşma olarak adlandırılır. Soğuk algınlığı ve nezleyle yol açan birçok virüs, Pseudomonas ve Burkholderia gibi bakteriler bu yolla bulaşırlar.

2. Damlacık yoluyla bulaşma

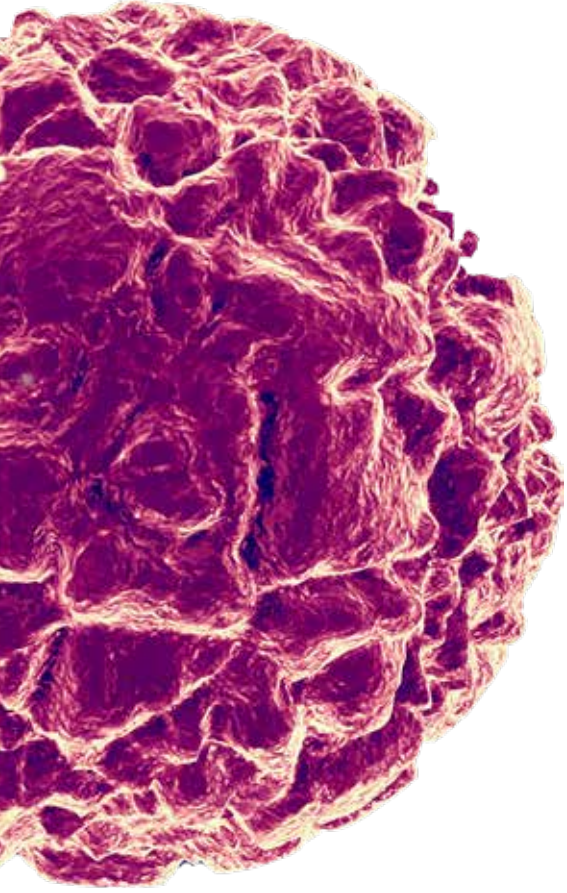
Hasta kişinin konuşma, hapşıрма, öksürme ve gülme gibi eylemleri yaparken mikropların çok küçük sıvı damlacıklar içinde yakın temastaki kişilere bulaşmasıdır. Grip ve boğmaca virüsleri bu şekilde bulaşırlar.

3. Hava Yoluyla Bulaşma

Solunum yolundan çıkan mikropların küçük toz parçacıkları üzerinde uzun süre yaşayarak, hava akımı ile nispeten uzak yerlere giderek

hastalık bulaştırmasıdır. Bu yolla bulaşma tüberküloz, kızamık, suçiçeği ve aspergilloz gibi hastalıklarda görülmektedir.

Solunum yolunda enfeksiyon yapan başlıca üç mikrop tipi vardır: bakteriler, virüsler ve mantarlar. Toplumdaki her bireyde hastalık yapabilen mikropların yanı sıra, KF hastalığı olan kişilerde özellikle dikkat edilmesi gereken mikrop tipleri vardır (Staphylococcus, Pseudomonas, Burkholderia, Aspergillus gibi). Üst solunum yolu enfeksiyonları ve grip gibi yaygın görülen ve özellikle bahar ve kış aylarında salgın yapan hastalıklar KF'li bireylerde normalden daha ağır bir seyir gösterebilir. KF'li hastalarda hava yollarındaki koyu kıvamlı yapışkan balgam araya giren enfeksiyonlar ile daha da artar ve hastanın şikayetlerinin artmasına sebep olur. Mikroplar her yerde yaygın olarak bulunur ancak hastalık yapan mikroplar çoğunlukla insandan insana geçer. Hijyen tedbirleri alınırken bu durum özellikle akılda tutulmalıdır. Ortamda ve havada bulunan mikroplar da KF hastaları için belirli durumlarda risk oluşturabilir. Kullanılan eşyalar ve tıbbi aletler de enfeksiyonların yayılmasında kaynak olabilirler. KF'li hastalar için diğer KF'li hastalardan geçen mikroplar özellikle daha önemlidir. Pseudomonas ve Burkholderia gibi toplum için fazla risk oluşturmayan ancak KF hastalığında alt solunum yolunda yerleşen bakteriler hastadan hastaya geçiş göstererek hastalık seyrini olumsuz etkileyebilirler.



KF için önemli olan mikrop tipleri

Influenza (grip)

Herkesi etkileyebilen bir virüstür. Yüksek ateş, kas ağrısı ve halsizlik yapar. KF'li hastalar diğer kişilere göre gripi daha ağır geçirebilirler ve özellikle alt solunum yolunun etkilenme ihtimali daha fazladır. Her yıl sonbahar başında uygulanan etkili ve güvenli bir aşısı vardır. 6 aylıktan büyük her KF hastası ve ailesi her sene grip aşısı olmalıdır.

Soğuk algınlığı yapan virüsler

Çoğunlukla üst solunum yolunu etkileyen hastalıklara neden olan virüslerdir ve nezle, boğaz ağrısı gibi şikayetlere yol açarlar. KF hastaları da herkes kadar risk altındadır. Bu hastalıkların aşısı yoktur.

Respiratuvar sinsitial virüs (RSV)

Bebeklerde ve küçük çocuklarda öksürük ve hırıltılı ağır solunum yolu enfeksiyonu yapabilen bir virüstür.

Staphylococcus aureus ve metisiline dirençli staphylococcus aureus (MRSA)

Çoğunlukla KF hastalarının akciğerlerine ilk yerleşen mikroptur. Antibiyotiklere dirençli tip olan MRSA'nın tedavisi zor olabilir. Sağlıklı kişilerin %30'unun burun delikleri ve derisinde bulunurlar. Bulaşma sağlıklı taşıyıcılardan el teması ile olur.

Pseudomonas aeruginosa

KF hastalarında zamanla en sık görülen ve akciğere yerleşerek tamamen ortadan kaldırılması çok zor olan bakteri tipidir. Bir yaşında hastaların %30'unun, 18 yaşında ise %80'inin akciğerlerinde bu mikrop vardır, bazen antibiyotiklere direnç gelişebilir. Pseudomonas suda yaşayan bir bakteridir. Enfekte olmuş su, tıbbi aletler ve hasta kişiler (özellikle KF hastaları) başlıca bulaşma kaynağıdır.

Burkholderia cepacia kompleksi

KF hastalığı olan bireylerden bulaşır ve solunum fonksiyon testlerinde hızla düşmeye yol açar. Hastaların %3-4 kadarında akciğerlerde bu mikrop bulunmaktadır. Toprakta ve bitkilerde yaşayan bir mikroorganizmadır.

Stenotrofomonas maltofilia ve akromobakter ksilosoksidans

KF hastalarının balgamlarında üretilebilen mikroplardır.

Tüberküloz dışı mikobakteriler (NTM)

KF'li hastalarda solunum yolu enfeksiyonu yapabilen bir bakteri grubudur. Suda ve tıbbi aletlerde bulunabilir.

Aspergillus fumigatus

KF hastalarında alerjik bronkopulmoner aspergillozis (ABPA) adı verilen hastalığa yol açabilen bir mantar tipidir.

Ellerin uygun bir şekilde yıkanması, hastalık yapan mikropların yayılmasını engellemede en önemli yöntemdir. Hastalığın vereceği rahatsızlık ve ilave ilaç kullanımı düşünülürse, hastalığın bulaşmasını en baştan engellemek için hijyene dikkat etmek en akıllıca yaklaşımdır. Antiseptik sabunlar ve el temizleme jelleri el hijyeni için kullanılabilir. Ancak talimatlara uygun bir şekilde yapıldığı zaman, sabun ve su ile temizlik de oldukça etkilidir.

Önerilen el yıkama yöntemi

- > **Ellerinizi ılık su ile ıslatınız.**
- > **Sabun ile iyice köpürtünüz** (sıvı veya antibakteriyel sabunlar idealdir).
- > **Bileklere kadar ellerinizin ön ve arkasını, parmak aralarını iyice ovalayınız. Tırnak içlerini temizleyiniz. Bu işlem en az 15 saniye sürmelidir.**
- > **Çeşmede ılık su ile ellerinizi durulayınız.**
- > **Ellerinizi temiz bir havlu ile kurulayınız. Mümkün ise kağıt havlu kullanımı daha iyidir.**
- > **Musluğu kağıt havlu ile kapatınız.**

El temizliği için hijyen jelleri kullanılıyorsa, avuca alınan bir parça jel ile bütün eller, parmaklar ve tırnak araları en az 15 saniye ovularak temizlenir. Jel kendi kendine kuruyacaktır, ayrıca havlu kullanılmamalıdır.

Enfeksiyon yayılımını engellemek için;

- > **El hijyenine dikkat et**
- > **Aşıları zamanında eksiksiz yaptır**
- > **Her sonbahar başı grip aşısını unutma**
- > **Kağıt peçete ve havlu tercih et, kullandıktan sonra çöpe at**
- > **Nebülizatörün ve parçalarının temizliğini ve dezenfeksiyonunu yap**
- > **Hasta olduğunu bildiğin kişilerle temastan kaçın**

KF hastalığı olan diğer kişilerle temas çapraz enfeksiyon riski taşımaktadır. Pseudomonas aeruginosa gibi bazı mikroplar, kişiden kişiye kolaylıkla geçebilmekte ve hastalık seyrini olumsuz etkileyip akciğer kapasitesinde düşmeye yol açabilmektedir.

➤ **KF'li hastaların birbirlerine hastalık geçirmemeleri için bazı kurallara dikkat etmeleri gerekmektedir:**

- **Öksürürken ve hapşırırken tek kullanımlık kağıt peçete ile ağız ve burnunuzu kapayınız.**
- **Öksürükle balgam çıkarırsanız, kağıt havlu ile bekletmeden çöpe atınız.**
- **El temizliğinde sıvı sabun ve kağıt havlu tercih ediniz.**
- **Balgamı kağıt peçeteye çıkarıp uygun bir çöp kutusuna atınız.**
- **El sıkışmaktan ve öpüşmekten kaçınınız.**
- **Kişisel aletleri (diş fırçası, tabak, kaşık, bardak vb) ortak kullanmaktan kaçınınız.**
- **Kafe ve büfelerde ortak kullanılan sosları tercih etmeyiniz.**
- **Yatıya kaldığınız yerlerde odayı ortak kullanmaktan kaçınınız.**
- **Banyo ve duş öncesi 2-3 dakika soğuk suyu akıtarak ortamı temizleyiniz.**

İnhalasyon tedavisi

KF hastalığında seyri belirleyen en önemli organ akciğerler olduğu için, solunum yolu ile verilen tedavinin ayrı bir önemi vardır. Solunan hava ile birlikte ilaç verilmesi inhalasyon tedavisi olarak adlandırılır. İlaçları bu yolla vermenin birçok avantajı vardır. İlaç; etki etmesi istenen bölgeye doğrudan, az miktarda ve hızla etkili olabilecek şekilde verilebilmektedir. Böylelikle ilaçtan istenen en fazla fayda, en az yan etki ile sağlanmış olur.

İnhalasyon yolu ile ilaç kullanımı sonrasında su ile ağız çalkalanması veya diş fırçalanması (küçük çocuklarda birkaç yudum su içirilmesi) ilaçların ağız içinde birikerek istenmeyen etkiye yol açmasının önüne geçecektir.

➤ İnhalasyon tedavisi üç şekilde verilebilir:

- **Nebülizatör**
- **Ölçülü doz inhaler** (sprey)
- **Kuru toz inhaler**

Nebülizatör

Nebülizatörler sıvı haldeki ilaçları hava basıncı (jet nebülizatör) veya titreşim (ultrasonik veya mesh nebülizatör) ile küçük parçacıklar haline dönüştürerek buhar şeklinde solunmasına imkan verirler.

➤ Nebülizatör ile ilaç alırken dikkat edilmesi gereken konular:

- **İlaç vücut ısısına yakın sıcaklıkta olmalıdır.**
(Buzdolabında saklanan ilaçlar kullanımdan önce oda ısısında bir süre bekletilmelidir.)
- **Maske kullanılıyor ise yüze tam oturmalıdır.**
- **Ağızdan ve normal hızda nefes alınmalıdır.**
- **İlaç alımı tercihen yemekten iki saat sonra ve oturur pozisyonda yapılmalıdır.**
- **Hazneye konulan ilaç miktarı 2.5 ml'den az ise serum fizyolojik ile sulandırılmalıdır.**
- **İdeal nebülizasyon süresi 5-8 dakikadır.**
Haznede ilaç bitince nebülizasyon sonlandırılmalıdır.
- **İki cins ilacı karıştırmak etkinliği azaltabilir.**
(Bu durumda doktorunuzdan bilgi alınız)
- **İlaçları verme sırası: Doktorunuz farklı şekilde önermedi ise, Bronkodilatör (Salbutamol)-mukolitik (Hipertonik salin veya Dornaz Alfa veya Mannitol (kuru toz inhaleler) - göğüs fizyoterapisi - inhale antibiyotik şeklinde olmalıdır.**
- **Nebülizasyon için kullanılan maske ve ağızlık her işlemten sonra ılık sabunlu su ile yıkanarak ve bol su ile durulanarak temizlenmelidir. Setin içinde ilaç kalır ve kurursa temizlenmesi daha zor olacaktır. Cihaz üreticisinin veya doktorunuzun önerdiği sıklıkta ve şekilde dezenfeksiyon da yapılabilir. Nebülizasyon setleri her üç ayda bir yenisiyle değiştirilmelidir.**

Nebülizatör ve ara cihaz temizlik ve dezenfeksiyonu

Aerosol tedavilerde kullanılan cihazlar hasta, bakım veren ve çevreden gelen patojenlerle kirlenmektedir. Uygun temizlik ve dezenfeksiyon yapılmadığında solunum yolunda bakteriyel kolonizasyona ve enfeksiyona neden olabilir. Bu nedenle cihazların kullanım kılavuzunda önerilen şekilde temizlik ve dezenfeksiyon yapılmalıdır. Kistik fibrozisli hastalarda her kullanım sonrası temizleme ve dezenfeksiyon önerilir. Eğer her kullanım sonrası dezenfeksiyon mümkün değilse her kullanım sonrası temizlik ve gün sonunda dezenfeksiyon yapılmalıdır.

- > **Nebülizatör:** Kompresör, bağlantı tüpü, ilaç haznesi, maske veya ağızlıktan oluşur
- > **Nebülizatör haznesi:** İlaç koyulan kaptır.
- > **Kompresör:** Haznenin hortum ile bağlandığı makinedir.
- > **Temizlik:** İlaç kullanımı sonrasında cihaz üzerinde kalan ilaç artıklarının giderilmesidir.
- > **Dezenfeksiyon:** Nebülizasyon cihazı üzerinde olan hastada enfeksiyona yol açabilecek mikropların temizlenmesidir.

Temizleme (Haznenin ve maske/ağızlığın akciğer sıvılarından ve ilaç artıklarından arındırılması)

Her kullanım sonrası hazne ve maske/ağızlığı temizleyin;

> **Temizlik öncesi eller yıkanır**

> **Hazne, ağızlık ve/veya maske sabunlu ılık su içinde 15-20 dk bekletilir ve çeşme suyu ile iyice durulanır.**

> **Ancak temizlik sonrası dezenfeksiyon yapılamayacaksa durulama steril su ile yapılmalıdır. w**(Steril su = 5 dk kaynatılmış ve soğutulmuş su)

Durulama sonrası tüm parçalar temiz kağıt havlu üzerinde açıkta kurumaya bırakılır. Ancak; kurmasına fırsat kalmadan tekrar kullanılması gerekecek ise; durulama sonrasında içinde su kalmaması için nebulizatör parçaları kompresöre bağlanarak çalıştırılır ve içindeki kalan su temizlenir.

Dezenfeksiyon (Haznenin ve maske/ağızlığın mikroplardan arındırılması)

> **Nebülizatör hazne ve maske veya ağızlığı her kullanım sonrası temizlenmeli ve dezenfekte edilmelidir, eğer mümkün değilse her kullanım sonrası temizlik yapılmalı, gün sonunda ise dezenfeksiyon yapılmalıdır.**

> **Dezenfeksiyon için kistik fibrozisli hastalarda beyaz sirke kullanılması ÖNERİLMEZ!**

Sıcak Yöntemler

Elektrikli buharlı sterilizasyon makinesi

Bulaşık makinesi üst rafında 70 derecede 30 dakika yıkama

Beş dakika su içinde kaynatma

Beş dakika su içinde mikrodalga fırında ısıtma (Kaynatma süresinin 5 dakikayı geçmesi durumunda plastik parçalar deforme olabilir.)

*Sıcak yöntemler sonrasında durulamaya gerek yoktur.

Soğuk Yöntemler

%70 isopropil alkol içinde 5 dakika bekletme

%3 hidrojen peroksit içinde 30 dakika bekletme

Bir ölçek çamaşır suyu ve 50 ölçek su içeren karışım içinde 3 dakika bekletme

*Soğuk yöntemler sonrasında steril su ile durulama yapılır.

Durulama sonrası tüm parçalar temiz kağıt havlu üzerinde açıkta kurumaya bırakılır.

> **Hazne ve maske/ağızlık kuruduktan sonra bir sonraki kullanıma kadar kuru ve kapaklı bir saklama kabı içinde saklanmalıdır.**

Nebülizatör hazne ve maske/ağızlık (nebulizatör cihazınızın kullanma kılavuzunda başka bir şekilde tavsiye edilmiyor ise) 6-12 ayda bir değiştirilmelidir. Filtreler 6 ayda bir veya renk değiştirdiğinde daha erken olarak değiştirilmelidir.



Nebülizatör hazne ve maske/ağızlık

(nebülizatör cihazınızın kullanma kılavuzunda başka bir şekilde tavsiye edilmiyor ise) **6-12 ayda bir değiştirilmelidir. Filtreler 6 ayda bir veya renk değiştirdiğinde daha erken olarak değiştirilmelidir.**

Kompresör temizliği

İhtiyaç olduğunda nemli bir bez ile cihaz ve nebül hortumu dıştan temizlenir.

Mesh Nebülizatör temizliği

Mesh nebülizatörlerin kullanım kılavuzunda önerildiği şekilde her kullanım sonrası temizlik ve dezenfeksiyonu yapılmalıdır.

- > **Ellerinizi yıkayın.**
- > **Nebülizasyon cihazını parçalarına ayırın ve temiz bir yüzeye koyun.**
- > **Bu parçaları akan ılık su altında 10 saniye süre ile durulayın. Aerosol başlığını durularken metal membrana dokunmadan iki tarafında durulanması gerekir. Durulama sonrası diğer nebülizasyon parçaları ile birlikte metal membran kağıt havluya değmeyecek şekilde havlunun üzerine koyulur.**
- > **Temiz bir kabı ılık musuk suyu ile doldurun ve 2-3 damla bulaşık deterjanı koyun (antibakteriyel sabunları kullanmayın). Bu kabın içinde önce aerosol başlığını, sonra da diğer nebülizatör parçalarını yıkayın ve sonra tekrar akan ılık su altında durulayın ve temiz bir kağıt havlu üzerine koyun.**
- > **Temizlik sonrası dezenfeksiyon işlemi için bebek biberonlarının dezenfekte edildiği buharlı sterilizasyon cihazları kullanılabilir. Sterilizasyon işlemi yaklaşık 8 dk sürer.**
- > **Mesh nebülizatörlerin içinde metal parçalar bulunduğundan mikro dalga içine konulmaması gerekir.**
- > **Sterilizasyon bittikten sonra cihaz bir sonraki kullanıma kadar temiz kapaklı bir saklama kabı içinde muhafaza edilir.**

Ara cihaz temizliđi

Aracı cihaz temizliđi her kullanım sonrası yapılmalıdır. Dezenfeksiyon ise ilk satın alındıđında kullanılmadan önce ve daha sonra haftada 1 kez ya da gerektiđinde yapılmalıdır.

Temizlik

Aracı cihaz parçalarına ayrılır ve bulaşık deterjanı çözeltisinde 15-20 dakika bekletildikten sonra, temiz steril su ile durulanarak, kurulanmadan kendi kendine kurumaya bırakılması önerilir.

Kendi kendilerine kurumalarına izin verilmesi statik yükü azaltır ve ilaç dağılımını artırır. .

Dezenfeksiyon

- > **Elektrikli buharlı sterilizasyon makinesi** (Durulama gerekmez)
- > **Bulaşık makinesi üst rafında 70 derecede 30 dakika yıkama** (Durulama gerekmez)
- > **%70 isopropil alkol içinde 5 dakika bekletme, ardından steril su ile durulama**
- > **%3 hidrojen peroksit içinde 30 dakika bekletme, ardından steril su ile durulama**

Dezenfeksiyon sonrasında aracı cihaz kendi kendine kurumaya bırakılır, ardından parçalar birleştirilir.

Eđer cihaz kaynatılır veya bulaşık makinesinde 70°C'nin üzerinde sıcaklıkta yıkanırse kalıcı hasar görebilir.

Eđer kistik fibrozisli birden çok kardeş var ise;

- > **Her kardeş için ayrı bir nebülizatör cihazı kullanılmalıdır.**
- > **Kardeşler nebül tedavilerini ayrı odalarda yapmalıdır.**
- > **Kardeşler aşağıdakileri ortak kullanmamalıdır:**
 - Solunum ekipmanları
 - Havayolu temizliđi cihazları
 - Diş fırçası
 - Yeme/içme malzemeleri

Ölçülü doz inhaler (ÖDİ)

ÖDİ ilaçlar, itici gazlar yardımıyla her püskürtmede belirli dozda ilacın spey şeklinde dışarı verilmesini sağlayan mekanizmaya sahiptirler. Bu ilaçları etkin şekilde verebilmek için büyük hacimli veya küçük hacimli (maskeli veya maskesiz) aracı cihaz kullanımı ilaç alımını kolaylaştırır. Aracı cihazlarda nefes alımında açılan, nefes verirken kapanan valf veya plastik diyafram mekanizması vardır. Böylelikle nefes alınırken hazne içindeki ilaç solunmuş olur. Nefes verirken ise hava yanlardan dışarı çıkarak ilacın hazneden kaçmasını engeller. Özellikle beş yaşından küçük çocuklarda maskeli aracı cihaz kullanımı etkin tedavi için gereklidir. Çocuğun yaşına uygun maske boyu tercih edilmelidir. İlaç sallandıktan sonra, aracı cihaza dik bir şekilde takılır ve maske çocuğun ağız ve burnunu tam kapayacak şekilde yerleştirilir. İlaç bir kez püskürtüldükten sonra 3-5 derin nefes sayılır, eğer birden fazla doz ilaç verilecek ise aynı işlem her doz ilaç için tekrarlanır. Aracı cihazlar haftada bir kez ılık su ile yıkanarak temizlenir. Bezle kurulamak yerine kendi kendine kurumaya bırakılır. İlk kullanım öncesi ve yıkama sonrası aracı cihazın içine 2-3 kez ilaç püskürtmek elektrostatik yapışma ile ilaç etkinliğinin azalmasını engelleyecektir.

Kuru toz inhaler (KTİ)

İtici gaz içermeyen, ilacın toz şeklinde olduğu ve derin nefes alarak belli dozda ilacın akciğerlere çekildiği sistemlerdir. Her doz ilaç aynı miktarda ilaç içerir. KTİ ile ilaçlar, diğer yöntemlere göre daha fazla miktarda akciğere ulaşırlar. Farklı firmaların farklı biçim ve teknolojide cihazları vardır (Discus, Turbuhaler, Easyhaler, Diskhaler gibi). Kontrollü ve güçlü nefes alabilmeyi gerektirdiği için küçük çocuklar (6 yaştan küçük) ve akciğer kapasitesi düşük hastalarda kullanımı tercih edilmez.

İnhalasyon yoluyla verilebilen ilaçlar

- > **Bronş açıcı ilaçlar** (Salbutamol, Terbutalin gibi)
- > **Kortikosteroidler** (Budesonid, Fluticazon gibi)
- > **Mukolitikler** (Dornaz Alfa, Hipertonik Salın, Mannitol gibi)
- > **Antibiyotikler** (Tobramisin, Kolistin gibi)



Kistik fibroziste akut alevlenme tedavisi

KF'li hastalarda enfeksiyonların erken ve etkili bir şekilde tedavisi akciğer hasarının önlenmesi açısından çok önemlidir. *Pseudomonas aeruginosa* (PA), *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, KF'li hastalarda enfeksiyonlara yol açan en önemli mikroplardır.

Özellikle *Pseudomonas* mikrobunun KF'li hastaların nefes yollarında bulunmasının solunum fonksiyon testlerinde azalma, hatta yaşam süresi ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Bu nedenle KF'li bir hastada balgam kültüründe ilk kez *Pseudomonas* saptandığında hemen tedavi edilmesi önemlidir. Bu tedavinin amacı *Pseudomonas* mikrobunun hastanın solunum yollarına yerleşmesini önlemek ya da geciktirmektir.

Pseudomonas ilk kez saptandığında uygulanan farklı tedavi yöntemleri olmakla birlikte 2 hafta süre ile damar yolundan 2 farklı antibiyotik verilmesi tercih edilen yöntemdir. Diğer tedavi protokolleri ağızdan veya nebül şeklinde antibiyotik verilmesidir.

KF'li hastalarda genellikle araya giren solunum yolu enfeksiyonlarını takiben öksürük ve balgamda artış, balgamın renginde koyulaşma, solunum fonksiyon testlerinde düşme, nefes darlığı gibi şikayetler ile alevlenme dediğimiz akciğer enfeksiyonları ortaya çıkar. Bu durumda; hasta daha da kötüleşmeden en kısa sürede tedavisine başlanması gerekir.

Alevlenme tedavisinde amaç bir an önce hastanın şikayetlerini ortadan kaldırmak, varsa solunum fonksiyon testlerindeki bozulmaların düzelmesini sağlamaktır. Enfeksiyonların tedavisinde antibiyotiklerin yanı sıra göğüs fizyoterapisinin arttırılması da çok önemlidir

Eğer hastanın öksürük ve balgamında hafif bir artış olup, genel durumu iyi, nefes darlığı, oksijen ihtiyacı yok ve solunum fonksiyon testlerinde belirgin bir düşüklük yok ise hafif bir enfeksiyon söz konusudur. Böyle bir durumda; balgam çıkarabilen hastadan balgam örneği; çıkaramayan hastadan derin faringeal aspirat veya nazofaringeal aspirat örneği alınarak kültür için mikrobiyoloji laboratuvarına gönderilir. Ardından hastalara bir önceki üreyen mikrobun antibiyogram duyarlılığına göre seçilen antibiyotik tedavisi ağız yoluyla verilir ve göğüs fizyoterapisinin arttırılması önerilir. Kültür sonucu üreyince hastaya verilen antibiyotik üreyen mikrobun antibiyotik duyarlılığına göre değiştirilebilir. Alevlenme tedavisi sırasında hastanın yakından takibi önemlidir. Ağızdan antibiyotik tedavisi önerilen hasta bir hafta sonra tekrar değerlendirilir. Hasta iyi ise antibiyotik tedavisi 2-3 haftaya tamamlanır. Hasta iyi değil ise

hastanın hastaneye yatırılarak damar yolundan antibiyotik alması uygun olacaktır.

Eğer başlangıçta hastanın genel durumu iyi değil, nefes darlığı, oksijen ihtiyacı var ya da solunum fonksiyon testlerinde %10 ya da daha fazla düşüklük var ise hemen hastaneye yatırılarak damar yolundan antibiyotik tedavisi (Pseudomonas üremesi var ise damardan en son üreyen pseudomonas mikrobunun hassas olduğu 2 ayrı antibiyotik) alması önerilir. Atağın ağırlığına göre 2-4 hafta süre ile tedavi önerilir.

KF'li hastalarda akut alevlenme tedavisine yanıt yoksa, özellikle erişkinlerde tüberküloz dışı mikrobakteriler de enfeksiyonlara neden olabilir, buna yönelik tetkikler yapılmalıdır.

Mantar enfeksiyonları bakteriyel etkenlere göre daha nadir görülür. Aspergillus KF'li hastaların balgamlarında sık görülmesine karşın genellikle oluşturduğu tablo "Alerjik Bronkopulmoner Aspergillozis" (ABPA) tablosudur.

Virus enfeksiyonları özellikle küçük yaşlardaki KF'li hastalarda akut pulmoner alevlenmelere neden olabilir. KF'li hastalarda viral enfeksiyonlar sağlıklı çocuklara göre daha fazla alt solunum yolu bulgularına neden olurlar. Çoğu zaman destek tedavisi ve iki haftalık oral antibiyotik tedavisi verilir. İnfluenza (grip) virüsü saptanması durumunda bu virüse yönelik antiviral tedavi kullanılır.

Pseudomonas kolonizasyonu ve inhale antibiyotikler

Pseudomonas mikrobunun KF'li hastalar için çok önemli olduğundan bahsetmiştik. Bu mikrop ilk kez bir hastada saptandığında temizlenebilmesi için çeşitli tedaviler uygulanır. Ama er ya da geç hastaların önemli bir kısmında bu mikrop hava yollarına yerleşir (Çocuklarda %30-40, erişkinlerde %80). Pseudomonas mikrobunun hava yollarına yerleşmesine kolonizasyon denir.

Pseudomonas aeruginosa ile kolonize olan hastalara düzenli olarak nefes yolundan antibiyotiklerin verilmesinin bu hastalarda solunum fonksiyon testlerini iyileştirdiği ve hastane yatışı gerektiren alevlenmeleri azalttığı gösterilmiştir.

Hava yollarında Pseudomonas yerleşmiş olan KF'li hastalarda kullanılan ve şu anda ülkemizde bulunan koruyucu antibiyotikler Tobramisin inhalasyon solüsyonu ve Kolistin'dir.

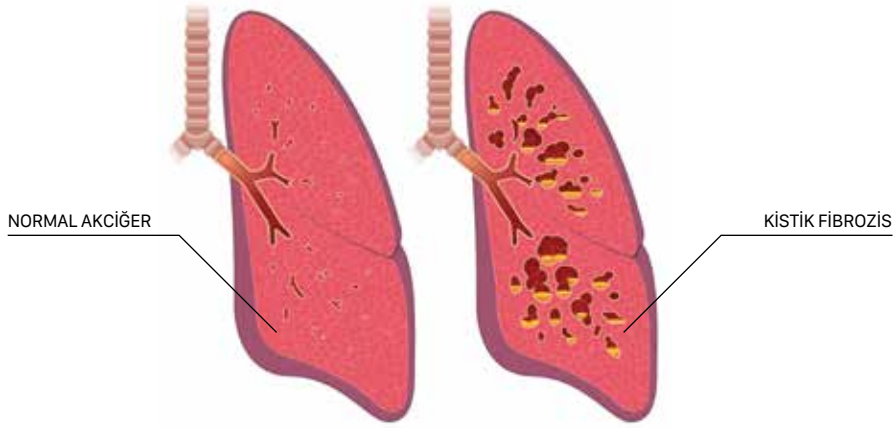
Tobramisin inhalasyon solüsyonu

- > **TOBI 12 saat arayla 300 mg dozunda nebülizatörle uygulanır.**
- > **Bu tedavi 28 gün boyunca verilir, ardından 28 gün ilaç kullanılmaz; daha sonra bu şekilde devam edilir.**

Kolistin

- > **Kolistin, 1 ay-2 yaş arasındaki hastalarda 12 saatte bir 500,000-1 milyon ünite, 2 yaş üstündeki hastalarda 12 saatte bir 1-2 milyon ünite nebülizasyon yoluyla uygulanabilir.**
- > **Nebülize antibiyotik tedavisi göğüs fizyoterapisinden sonra uygulanır.**

Kistik fibrozis hastalarında solunum fizyoterapisi



Görsel: Mayo Clinic Stanford Med

Kistik fibrozis hastasının akciğerinde üretilen balgam koyu, kalın ve yapışkandır. Bu balgam nefes almayı güçleştirmekle kalmaz; akciğerlere yapışır, küçük hava yollarını tıkar ve mikropların bu bölgede üremesini kolaylaştırır. Dolayısıyla hava yollarını bu balgamdan arındırmak gereklidir.

Göğüs fizyoterapisi Kistik Fibrozis hastalarında yapışkan balgamin temizlenmesi ve yerinden çıkarılması için yapılan ve birçok tekniği kapsayan önemli bir tedavi yaklaşımıdır. Fizik tedavi doktorunuz tarafından reçete edilecek bir takım işlemler ve egzersizlerden oluşur. Disiplin gerektirdiği için kistik fibrozis tedavisinin uygulanması zor ama önemli bir parçasıdır.

Unutulmamalıdır ki: Kistik fibrozis kronik bir hastalıktır ve göğüs fizyoterapisi "hayat boyu" yapılmalıdır!

Göğüs fizyoterapisine kistik fibrozis tanısı konulduktan hemen sonra başlanmalıdır. Kullanılan egzersizler öksürük ve sekresyonların temizlenmesinde önemlidir. Öğretilen solunum teknikleri çocuğun fiziksel olarak güçlü olmasını ve daha iyi nefes almasını sağlar.

Göğüs fizyoterapisi yöntemleri

- > **Bronşiyal drenaj teknikleri**
- > **Kontrollü solunum egzersizleri**

Bronşiyal Drenaj Teknikleri

Postüral drenaj

- > **Yerçekimini kullanarak sekresyonların atılma tekniğidir.**
- > **Her postür 5-15 dakika korunmalı ve yeni pozisyondan önce öksürtülmelidir.**

Öksürme

Bu çocuklarda diğer hastalıkların aksine öksürük hastalık belirtisi olarak algılanmamalıdır. Öksürmek, balgamın hareketini ve akciğerlerin temizlenmesini sağlar. Okul çağında ve arkadaşları ile birlikte iken, balgam çıkarmaktan çekinebilir, öksürüğünü baskılayabilir. Çocuk öksürmeye cesaretlendirilmelidir.

PEP (Positive Expiratory Pressure)

Çeşitleri: Flutter, Acapella, Aerobika, Bottle (şişe) ile PEP

Çalışma prensibi: Bir dirence karşı hava verme hava yolunun kapanmasını önler, yüksek akım hızı mukus atılımını kolaylaştırır.

Türkiye’de mevcut olan çeşitleri arasında Acapella, Aerobika, Flutter bulunmakta olup hepsi aynı prensip ile çalışır. Bu cihazların henüz SGK tarafından geri ödenmesi bulunmamaktadır. Bottle-PEP sistemi ise bir 1,5 litrelik şişe içine yerleştirilen kalınca bir boru yardımı ile aynı işlevi görmekte olup yine aynı prensiple çalışmaktadır. Diğerlerinden farklı olarak maliyetsizdir ancak temini için fiziksel tıp ve rehabilitasyon hekiminize danışmanız gerekmektedir.

VEST

Hava darbe jeneratörü ve bir yelekten oluşur sistem. Göğüs duvarını saniyede en fazla 25 kez baskılayıp bırakır. Akciğerlerde küçük öksürük benzeri kuvvet oluşturur. Balgamı küçük hava yollarından büyük hava yollarına doğru hareketlendirerek atılımını kolaylaştırır.

Kontrollü Solunum Teknikleri

Aktif solunum döngüsü

Aktif solunum döngüsü 3 aşamadan oluşur. Önce, hasta kaburgalarının alt kısmına ellerini koyarak derin bir nefes alır ve akciğerini hava ile doldurur. Sonra yavaşça nefes verir. Daha sonra bir elini karnına bir elini göğsüne koyarak karnını şişirmeye, yani diafragmatik solunum yapar. Sonra yavaşça nefes verir. 2 kez daha bu döngü tekrarlandıktan sonra hastadan öksürmesi veya huffing yaparak sert nefes vermesi istenir. Böylece balgamın atılması amaçlanır.

Otojenik Drenaj

Hastanın önce yüzeysel, daha sonra orta derinlikte, daha sonra da daha derin nefesler alması istenerek balgamı hareketlendirmeye çalışılır. Amaç, değişik derinliklerde nefes alarak balgamı çevreden soluk borusuna taşımak, daha sonra da öksürerek atmaktır. Kişinin kendisini dinlemesi gerektiği için 12 yaşından büyük hastalara önerilir.

Egzersiz

Kol ve omuz kuşağı kaslarının bazısı çift fonksiyonludur (yardımcı solunum ve postür kaslarıdır). Bu kaslarının gerilmesi-güçlendirilmesi ve postür egzersizleri ile duruşun düzeltilmesi önemlidir.

Spor yapmalarında bir sakınca yoktur, yeter ki su kaybını karşılayacak yeterli su takviyesi yapılsın. Özellikle kol kaslarını da çalıştırması açısından tenis, voleybol ve yüzme özellikle önerilen sporlardandır.

Solunum fizyoterapisi ne zaman yapılmalı?

En uygun saatler:

- > **Sabahları çocuk uyandıktan sonra, kahvaltıdan önce**
- > **Okuldan geldikten sonra**
- > **Yatmadan önce**

Fizyoterapinin süresi ne olmalı ?

Teoride fazla sayıda fizyoterapinin yapılması akciğerlerin daha fazla temiz tutulmasını sağlamasına rağmen, pratikte tedavi miktarı günlük uydurulmalıdır. Kistik fibrozisli hastaların çoğunluğu iyi durumda olduğunda günlük rutin fizyoterapisini yapar, ancak eğer normalden fazla öksürük ve benzeri enfeksiyon belirtileri varsa tedavi miktarı arttırılır.

- > **Eğer balgam az ise : 10-15 dak.**
- > **Fazla ise : 40-60 dak.**

Günlük seans sayısı ortalama 2'dir.

Fizyoterapiyi kim yapmalı?

Öncelikle anne baba sorumludur, ailenin aktif katılımı önemlidir. Çocuğun yaşı ilerledikçe sorumluluk kendisine verilmeye başlanılır. Çocuklar genellikle Fizyoterapiyi sıkıntı verici bulurlar ve kaçınmayı denerler veya aileler çocuklarına üzüldükleri için isteğini yerine getirmek isteyebilirler ancak aileler uygulama konusunda katı olmalı ve çocuğun kendilerini yönlendirmesine izin vermemelidirler.



Şekil 3: Vest

> Son olarak;

- > **Unutmayın ki tedavi çocuğunuzun en iyi kazancıdır.**
- > **En etkili tedavi yöntemi, uygulanan tedavidir.**
- > **Fizyoterapi yöntemlerine hakim değilseniz, size tekrar göstermeleri için doktorunuza veya fizyoterapistinize sormaktan kaçınmayın.**



Şekil 4: Maske ile solunum desteği uygulaması

Kistik fibrozisli hastalarda solunum desteği

KF'li hastalarda uygulanan tüm tedavilere rağmen yıllar içerisinde akciğer kapasitesinde azalma, oksijen ihtiyacının ortaya çıkması ya da karbon-dioksitin dışarı atılmasında yetersizlik ile kendini gösteren solunum yetersizliği ortaya çıkabilir.

Bu hastalarda sabah başağrıları, nefes darlığı, egzersiz kapasitesinde azalma, sık hastane yatışları gerektiren atakların ortaya çıkması gibi şikayetler olabilir. Bu bulgular ortaya çıktığında eğer doktorunuz solunum yetersizliği bulgularından şüpheleniyor ise sizi hastaneye yatırarak bazı testler yapabilir (Gece ve gündüz oksijen ölçümleri, ekokardiografi yapılması, kan gazı değerlerinin kontrol edilmesi gibi).

Bu testler sonucunda hastanın nasıl bir solunum desteğine ihtiyacı olduğuna karar verilip ona göre bir tedavi programı hazırlanır. Bazı hastaların sadece gece, bazı hastaların hem gece hem gündüz oksijen almaları gerekebilir.

Bazı hastalarda ise sadece oksijen desteği yeterli olmaz ve daha fazla bir solunum desteği verilmesi gerekir bu durumda sadece burnu ya da bazen hem ağız hem de burnu içine alan bir maske ile bu destek verilir (Şekil 4). Çocuğun yüzüne yerleştirilen bu maske tüpler aracılığı ile küçük bir solunum cihazına bağlıdır. Farklı cihazlar ve farklı maskeler mevcuttur, hangi cihaz ve hangi maske ile en iyi ve çocuk için en rahat solunum desteği sağlanabileceğine hastanede karar verilir. Bu cihazlar kullanımı ve bakımı oldukça basit cihazlardır.

Akciğer Nakli (Akciğer Transplantasyonu)

Akciğer nakli süreci, ciddi problemlerin yaşanabildiği zor bir dönemdir. Yıllar geçtikçe bu yöntemin başarısının belirgin olarak artması, özellikle ağır akciğer hastalığı olan hastalarda önemli bir tedavi seçeneği olmasına yol açmıştır. Artık ilaç tedavisine yanıt vermeyen, sık akciğer hastalıkları geçiren ve nefes darlıkları giderek artış gösteren son dönem akciğer hastalıklarında akciğer nakli düşünülebilmektedir.

Ancak, nakil sonrası görülebilecek sorunlar da göz önüne alındığında, bu tedavi seçeneği günümüzde yalnızca fayda görebilecek kısıtlı sayıda hasta için uygulanmaktadır. Dünyada her yıl ortalama altmış çocuğa akciğer nakli

uygulanmaktadır. Nakil yapılan hastalarda bir yıllık hayatta kalma oranı %83.6, beş yıllık hayatta kalma oranı %53.4 olarak göze çarpmaktadır. Nakil sırasında gerekli olan akciğer, çoğu zaman beyin ölümü gerçekleşen bireylerden alınmaktadır.

Yaşayan sağlıklı bireylerin de organını bağışlaması mümkündür. Akciğerde beş lob olduğu için, sağlıklı organ vericiler bir loblarını bağışlayabilmekte ve hayatlarına sağlıklı bir şekilde devam edebilmektedir. Ancak, bu işlemin büyük bir ameliyat olması nedeniyle, sağlıklı bireylerin riske edilmesi konusunda tıp çevrelerinde bazı çekinceler bulunmaktadır. Bu nedenle, günümüzde daha çok beyin ölümü gerçekleşen ve doku uyumu olan bireylerden organların alınması ve KF'li hastaya takılması görüşü ağırlık kazanmaktadır.

> Akciğer nakli için uygunluk kriterleri

- > **Solunum fonksiyon testinde ilerleyici kötüleşme, FEV1 $\leq$ %30 olması**
- > **Şiddetli hipoksemi ve hiperkarbi**
- > **Sık ve uzun süreli hastane yatışları ile yaşam kalitesi ve fonksiyonlarının olumsuz etkilenmesi**
- > **Hayatı tehdit eden tekrarlayan masif hemoptizi (aşırı miktarda kanlı balgam) gibi ciddi komplikasyonlar**

Kistik fibrozisli hastalarda aşılar

KF hastalarının ulusal aşılama programını izlemesi önerilir. KF hastalığının rutin aşılama programı için bir engel olmadığı akılda tutulmalı, tetanoz, difteri, boğmaca, çocuk felci, kızamık, kızamıkçık, kabakulak, hepatit B, Haemophilus influenza ve pnömokoklara karşı rutin aşılama ile uygun koruma sağlanmalıdır.

KF hastalarında hırıltı veya öksürük, aşırı yapmamak veya geciktirmek için bir neden teşkil etmez. Yalnızca bazı durumlarda aşılamamanın geciktirilmesi söz konusu olabilir. Yakın zamanda ya da halen 2 mg/kg/gün veya üzerinde dozda sistemik prednizolon kullanımı aşıların etkinliğini engelleyebileceğinden ya da canlı aşılarla hastalık riskini

arttırabileceğinden, bu durumda aşılama geciktirilebilir. İnhal steroidler ise aşılama için engel değildir.

Nakil düşünülen KF'li hastalarda o zamana kadar yapılmış olan aşılar gözden geçirilmeli, eksik kalan aşılar varsa mutlaka tamamlanmalıdır. Suçiçeği, oral çocuk felci, kızamık-kızamıkçık, kabakulak ve BCG gibi canlı aşılar, bağışıklığı baskılanmış hastalara uygulanamayacağından, mutlaka nakil öncesi yapılmalıdır.

KF hastalarında rutin aşılar dışında influenza aşısının uygulanması da önerilmektedir.

	Doğumda	1. Ay sonu	2. Ay sonu	4. Ay sonu	6. Ay sonu	12. Ay sonu	18. Ay sonu	24. Ay sonu	İlköğretim 1. sınıf	Ortaöğretim 4. sınıf
Hepatit-B (sarılık)	I	II			III					
BCG (verem aşısı)			I							
DaBT-İPA-Hib			I	II	III		R			
KPA			I	II		R				
DaBT-İPA						I			II	
OPA					I		II		R	
Td										
Hepatit A							I	II		R
Suçiçeği						I				



Influenza Aşısı

Influenza virus enfeksiyonu, KF'li çocuklarda hastaneye yatış sıklığını arttırmakta, akut hastalıktan sonra aylarca devam eden solunum fonksiyonlarında kötüleşmeye neden olmaktadır. Influenza'nın KF'li hastalarda kronik P. aeruginosa enfeksiyonuna zemin hazırlayan başlıca ajanlardan biri olduğu gösterilmiştir. Bu nedenlerle, yıllık influenza aşısı 6 aylıktan itibaren KF'li hastalara önerilmektedir. Aşı, 6-35 ay arasındaki çocuklara bir ay ara ile iki yarım doz olarak, 3-8 yaş arasındaki çocuklara ise ilk kez aşılanıyorlarsa en az dört hafta ara ile iki doz, sonraki yıllarda da tek doz olarak önerilmektedir.

Gen tedavisi ve yeni tedavi şekilleri

KF'te mevcut tedavi yöntemleri ancak hastalığın yol açtığı şikayetleri azaltmaya yöneliktir. Hastalığı tamamen düzeltebilmek için alttaki genetik bozukluğu düzeltmek gerekir.

Bu nedenle planlanan gen tedavisi çalışmaları 1990'dan beri sürmektedir. Sağlam gen; virüs, yağ kapsülü gibi araçlarla solunum yollarına verilerek orada işlev görmesine çalışılmaktadır. Ancak verilen genin uzun ömürlü olmaması nedeniyle sıkça kullanılması gerekmekte, maliyetler de çok yüksek olmaktadır. Mevcut durumda henüz hastalara kullanılabilecek düzeyde değildir.

Bunun dışında; mutasyonu düzeltmeye yönelik, balgamin atılmasını kolaylaştıracak veya yeni antibiyotikler başta olmak üzere 40 yeni ilaçla ilgili çalışmalar sürmektedir. KF'te, mutasyon tiplerine göre, KFTR denilen ve vücuttaki su-tuz dengesini ayarlamaya yarayan bir proteinin üretim ve salgılanması değişik derecelerde etkilenebilir.

Bazı mutasyonlarda bu protein az miktarda da olsa var iken bazılarında hücre duvarına ulaşamamaktadır. Proteinin sentez edildiği ama hücre duvarına iletilemediği mutasyonlarda Ivacaftor isimli ilaç 38 mutasyonda kullanılmakta ve etkili olmaktadır. Bu ilaç hastaların %16'sında işe yaramaktadır. ABD'de 30 Nisan 2019 itibari ile 6 aylıktan itibaren onaylanmıştır. Bu grupta geliştirilen ikinci ilaç Lumacaftor+Ivacaftor içeren bir ilaç olup her iki mutasyonu en sık görülen mutasyon olan DeltaF508 olan hastalarda etkili bulunmuştur. İki yaşından itibaren kullanımı için onay alınmıştır, bu da hastaların yaklaşık 1/3'üne etki etmektedir. Bu iki ilahtan sonra üçüncü olarak geliştirilen ilaç, mutasyonu DeltaF508 homozigot olan 6 yaş üzerindeki hastalar için kullanımı onaylanmış FDA onaylı Tezacaftor/Ivacaftor kombinasyonudur. Ekim 2019 itibariyle FDA onayı alan 3'lü kombine ilaç, Elexacaftor + tezacaftor + ivacaftor (Trikafta™) 12 yaş üstündeki bir mutasyonu deltaF508 olan hastalarda kullanılacak olup KF hastalarının yaklaşık %90'ını kapsayacağı için ve hastalarda yarattığı iyileşmeler sebebiyle büyük umut vaat etmektedir.

Yapılan çalışmalar bu ilaçları kullanan hastalarda solunum fonksiyon testlerinde iyileşme, ter testindeki tuz değerlerinde azalma, kilo artışı ve akciğer alevlenme sayılarında azalma olduğunu göstermişlerdir. Bu ilaçlar ile ilgili en önemli problem yıllık maliyetlerinin hasta başı 250.000-300.000 dolar gibi yüksek miktarlarda olmasıdır.

Balgam atılımını kolaylaştırmak üzere verilen inhale mannitol Avrupa ve Avusturalya ile birlikte ülkemizde de geri ödemeye alınmıştır. Yeni kullanıma giren bir diğer ilaç da yoğun tuz içeren hipertonic salin nebülizasyonudur. Ülkemizde de piyasaya verilen bu ilacın yakın dönemde SGK tarafından geri ödemeye alınmış olması kullanımı kolaylaştırmıştır.

Balgamında sürekli Pseudomonas üremesi olan hastalar için kullanılan antibiyotiklerin de yeni şekillerinin yakın zamanda kullanıma girmesi beklenmektedir. İnhalasyon levofloksasin Avrupa ve Kanada'da erişkin hastaların kullanımı için onaylanmıştır.

Yeni tedavi olanakları hastalığın seyrini tamamen değiştirecek gibi durmaktadır, bu yüzden bu olanaklara kavuşuncaya kadar mevcut tedaviler aksatılmamalı ve çocuklarımızın akciğerlerinin olabilecek en iyi şekilde korunmasına gayret gösterilmelidir.

Ergende ve erişkinde kistik fibrozis

KF'li hastalarda kullanmakta olduğumuz tedaviler (antibiyotik tedavisi, beslenme desteği, nefes borularındaki iltihabı tedavi eden ilaçlar, pankreatik enzimler, fizyoterapi, ileri evre KF'li hastalarda organ nakli) sayesinde yaşam süresi belirgin olarak uzamıştır.

Amerika Birleşik Devletleri'nde yaşamakta olan 18 yaş ve üzeri KF hastalarının oranı %47.5 iken bu oran 2017 yılında %53.5'tir. Ayrıca erişkin KF'lerin 2/3'ünün çalıştığı veya üniversitede öğrenci olduğu bildirilmiştir. 2017-2018 Kanada verisine göre erişkin KF hasta oranı %60'ın üzerindedir. Günümüzde tüm dünyada erişkin KF'li hastaların sayısı toplam hasta sayısının önemli bir kısmını oluşturmaktadır. Bu nedenle erişkin dönemdeki hastaların takip ve tedavisindeki özelliklerin bilinmesi gerekir.

Yaşam süresindeki anlamlı uzamayla birlikte ergenlikte ve erişkin dönemde çocukluk dönemine göre bazı problemlerin sıklığında artış olur veya yeni sorunlar ortaya çıkar. Yasalarda çocukluk 11 yaş öncesi, ergenlik 11-15 yaş arası, adolesan 15-18 yaş arası ve erişkinlik 18 yaş üstü olarak tanımlanmıştır. Ergenlikte (çocukluk çağı ile yetişkinlik çağı arasındaki geçiş döneminde) çocuksu tutum ve davranışlarının yerini yetişkinlik tutum ve davranışları alır, cinsiyet yetileri kazanılır, kabullenilme ve bir grubun parçası olma kavramları gelişir. Özgür ve bağımsız olma isteği ön plana çıkar. Vücut hormonlarından cinsiyet ile ilgili olanların üretimi bu dönemde zirve yapar. Bu nedenle ergenin psikolojisi sebepsiz değişimler gösterir. Ergenliğin bu özellikleri KF tedavisinde aksamalara neden olabilir veya hastalıktan kaynaklanan yakınmalar sosyalleşmeyi kısıtlayabilir. Erişkin dönemle birlikte kariyer, iş sahibi olma, evlenmek, çocuk sahibi olmak gibi farklı planlar ortaya çıkar.



Görseller: cff.org

Ergenlik dönemiyle birlikte KF'li gençler öksürük ve balgam nedeniyle kendilerini arkadaşlarından veya sosyal çevrelerden uzak tutabilirler. Solunumsal yakınmalar (özellikle öksürük ve balgam çıkarma) ve yaşitlarına göre daha kısa boylu olmak veya çabuk yorulmak, ilaçlarını okulda veya arkadaşlarının yanında almak zorunda kalmaları gibi nedenler gençlerde içe kapanmaya, sıklığa, utanmaya neden olabilir. Gençler ve erişkinler KF'li olmanın çevreyle ve özellikle arkadaşlarıyla ilişkilerini olumsuz etkileyebileceğini düşünerek endişe duyabilirler. Kişinin KF hakkında yeterli bilgi sahibi olması gençlik döneminde yaşayabileceği sıkıntıları hafifletmek için son derece önemlidir. KF'in ne olduğunu ve hangi problemlere yol açabileceğini bilmek, tedavinin ve ilaçların önemi bilmek arkadaşlarıyla ve çevresiyle olan ilişkilerini kolaylaştıracaktır. Hastalığı hakkında yeterli bilgiye sahip olan gençler akciğerdeki koyu-yapışkan sekresyonun KF'in özelliği olduğunu, öksürüğün hastalık bulaştırmadığını ve balgamalarını atmak için önemli olduğunu, akciğer enfeksiyonundan korunmak için ve besinleri sindirebilmek için düzenli ilaç kullanmaları gerektiğini arkadaşlarına anlatabilmeliler. Bu bilgileri arkadaşlarıyla ve çevresiyle paylaşabilen KF'li gençlerin hayatlarının daha kolaylaştığı bilinmektedir.

Ergenlik ve erişkin dönemlerinde daha fazla özgür ve bağımsız olma isteği ön planda olacaktır. Bu nedenle KF'e yönelik ilaçlara, yeni tedavilere ve yaşamlarındaki kısıtlamalara karşı direnç gösterebilirler. Balgamlarının havayollarından temizlenmesi işlemini aksatabilirler veya yapmayabilirler. Gençlerin bağımsız-özgür olma talepleri ve isyancı yaklaşımları nedeniyle tedavide aksamalar olacaktır. Bu durumda anne-baba olarak toleranslı, anlayışlı ve sakin olmak gerekir. Gençler kendilerine erişkin gibi

davranılmasını isterler. Bu nedenle kızınızı veya oğlunuzu tedavi sorumluluğunu tümüyle üstlenmesi için cesaretlendirin, ona bir fırsat verin. Oniki-ondört yaş bu sorumluluğu üstlenmek için uygun bir aralıktır. Doktor kontrollerine tek başına gitmesi konusunda da bir başlangıç yapmak onları cesaretlendirecektir.

Kronik bir hastalığı olan ergen ve gençlerde eğitim, kariyer yapmak, sosyalleşmek, bağımsız olmak, cinsellik gibi durumlar ön plana geçer. KF eğitim ve iş seçiminde genellikle önemli bir kısıtlamaya neden olmaz. Geleceğe yönelik eğitimini ve işini planlamada ve diğer sorunlarına çözüm bulmada aile desteği ve KF ekibinin desteği önemlidir.

Erişkin dönemde yalnız yaşamak, iş sahibi olmak, evlenmek, çocuk sahibi olmak gibi konular daha fazla gündeme gelecektir. Bu konularda KF'li gençlere-erişkinlere destek olmak gerekir. Erişkinlerin çocuk sahibi olmasıyla ilgili sorunlar olabilir ve bu durum erişkinde stres yaratabilir.

Çocuk sahibi olmak isteyenler KF ekibinden genetik danışmanlık ve kısırlık açısından değerlendirme desteği alabilirler. Kariyer yapanlarda veya çalışanlarda doktor vizitleri, KF alevlenmeleri, tedavinin düzenli uygulanması sorun yaratabilir. Bu konularda da KF ekibinden destek alınabilir.

Erişkin KF'lilerde yaşla birlikte akciğer hasarı da artar. Bazı hastalarda bu artış hızı veya şiddeti solunum yetmezliğine neden olacak kadar ciddi düzeyde olabilir. Hastalıkta ciddi kötüleşme olan uygun hastalarda akciğer nakli bir tedavi seçeneğidir. Bu nedenle bu hastaların en kısa sürede akciğer nakli yapılan merkezlere başvurmaları son derece önemlidir.

Erişkin dönemde ortaya çıkan veya artış gösteren problemler

İnsülin tedavisi gerektiren şeker hastalığı (Di-yabet) sıklığı erişkin dönemde belirgin olarak artar. Sık ve bol idrara çıkma, sık susama, çok sık acıkma, kilo kaybı dikkat çekicidir. Tedavi edilmezse yıllar içerisinde ciddi göz problemleri, böbrek yetmezliği, kalp sorunları gelişir. (Bakınız Endokrinolojik Sorunlar bölümü.)

Erişkin KF'li hastalarda ağızdan kan veya kanlı balgam gelmesi çocukluk dönemine göre biraz daha siktir. Böyle bir durumda hemen doktora başvurmak gerekir. KF'li hastalarda öksürük ve balgamda artışın olduğu alevlenme durumlarında balgamda noktasal veya çizgi tarzı kan görülebilir ve erken tedavi ile birlikte genellikle birkaç günde kaybolur. Kanlı balgam tedaviye rağmen kaybolmuyor ise hastanın hastaneye yatırılarak tedavi edilmesi uygun olacaktır. KF'li hastalarda bazen ağızdan bol miktarda (en az 1-2 su bardağı) kan gelebilir, bu acil bir durumdur, daha çok erişkin hastalarda görülür. Böyle bir durumda hastanın acilen en yakın sağlık kuruluşuna başvurması gerekir. Kanama veya kanlı balgam varlığında KF'li hastanın kanamayı artıran asetilsalisilik asit ve benzeri ilaçları almaması gerekir. Bu dönemde solunum fizyoterapisine ara verilir. Ağır kanamalarda hastaya kan verilmesi gerekebilir.

Akciğer zarları arasına hava girmesi ve buna

bağlı olarak akciğerin çökmesi (pnömotoraks) erişkinlerin kabaca %16-20'sinde hayatlarının herhangi bir döneminde ortaya çıkabilir. Çökme (pnömotoraks) olan hastalarda hafif ya da şiddetli nefes darlığı ortaya çıkabilir veya mevcut nefes darlığı artabilir. Ayrıca çöken akciğer tarafında göğüs ağrısı, nabızda artış, hızlı soluma ya da dudaklarda morarma olabilir. Çökme ne kadar şiddetli ise hastanın şikayetleri de o kadar belirgin olur. Küçük bir çökme varsa ve şikayetler çok yoğun değil ise hastanın en az 24 saat izlem altında olması gerekir. Hastanın şikayetleri çok belirgin ise çöken akciğerin etrafında toplanan havayı boşaltmak için göğüs tüpü yerleştirilmesi gerekebilir. KF'li hastalarda akciğerdeki çökme düzeldikten sonra en az 2 hafta süreyle solunum testi yapılmamalı ve uçağa binilmemelidir.

Erişkin dönemde tüm tedavilere rağmen ilerleyici solunum sıkıntısı olan hastanın evde-işte-okulda (bazı hastalarda sadece geceleri bazı hastalarda hem gece hem gündüz) oksijen kullanması gerekebilir. Bazı hastalarda sadece oksijen kullanılması yetmez ve daha ileri solunum desteği gerekebilir (Bakınız Kistik Fibrozisli Hastalarda Solunum Desteği bölümü).

Erişkin hastalarda da zaman zaman bağırsaklarda tıkanıklıklar ortaya çıkabilir. Bu durum 'Distal İntestinal Obstrüksiyon Sendromu' ya da 'Mekonyum ileus benzeri sendrom' olarak da adlandırılır. Bağırsaklardaki tıkanma tam ya da kısmi olabilir, tekrarlayabilir. Bu hastalarda karında şişkinlik, karın ağrısı ve kabızlık sıklıkla rastlanan şikayetlerdir. Pankreatik enzimleri bırakmak, yeterli sıvı almamak ve diyeti değiştirmek bağırsak tıkanmasını kolaylaştırır. Ağızdan içilen ya da mideye yerleştirilen tüpler ile hastaya verilen özel bazı sıvılar (Polietilen glikol dengeli elektrolit solüsyonu) bağırsaktaki tıkan-

mayı ortadan kaldırabilir. Bağırsak tıkanıklığı ortadan kalkıncaya kadar eğer var ise bulantı ve kusmanın tedavisi için de hastaya bazı ilaçlar verilebilir. Bu tedaviler hastanın şikayetleri kayboluncaya kadar genellikle birkaç gün süre ile uygulanır.

Erişkin KF'li hastalarda akut pankreas iltihabı (pankreatit) ortaya çıkabilir. Pankreas iltihabı pankreas yetmezliği olan hastalarda gelişebildiği gibi pankreas yetersizliği olmayan (enzim ihtiyacı olmayan) hastalarda da gelişebilir. Pankreatitin tedavisinde ağrı kesici, damardan sıvı verilmesi, gerekli durumlarda antibiyotik gibi tedaviler uygulanır. Genellikle bu tedavi ile 3-7 günde düzelme sağlanır.

Reflü (mide içeriğinin yemek borusuna geri kaçması) göğüste yanma-ağrı ve boğazda hissedilen asit tadı ile kendini belli eder. KF'li hastalarda reflü sıklığı artmıştır. Bu şikayetleri olan hastaların kafein içeren içecekler ve alkol almaması gerekir. Yatmadan önceki 2 saat içerisinde yemek yenmemesi, yatarken başın yüksekte olması gibi önlemlere rağmen şikayetleri devam eden hastalarda doktor önerisi ile reflü için ilaç tedavileri kullanılabilir.

Erişkin dönemde karaciğer hastalıklarından siroz gelişebilir. Bu durumda yemek borusunda gelişen varislerden kanamalar olabilir. Karaciğer yetmezliğinde nakil için değerlendirme yapılmalıdır.

Erişkin KF'li hastaların bir kısmında "Tüberküloz dışı mikobakteri" enfeksiyonu veya kolonizasyonu saptanabilir. Bu durumda tedavi uzun sürelidir (bir yıl veya daha uzun).

Erişkin KF'de kemik yoğunluğunda azalma (osteopenia ve osteoporoz) sıktır.

KF'li hastalarda nadir de olsa erişkin dönemde sindirim sisteminde kanser gelişebilir. Bu nedenle sindirim problemleri olan hastaların Gastroenteroloji tarafından değerlendirilmesi uygun olacaktır.

KF'li hastaların bir kısmı erişkin dönemde tanı alırlar. Bu dönemde yeni tanı alanların yaşam tarzlarında, ilişkilerinde ve gelecek planlarında değişiklik yapmaları bebeklik ve çocukluk döneminde tanı alanlara göre daha sıkıntılıdır.

➤ Sonuç olarak kistik fibrozis kişiyi fiziksel ve emosyonel olarak etkilese bile günümüzdeki tedavi ve uygulamalarla kişiler keyifli, aktif ve uzun bir hayat yaşayabilirler ve istedikleri birçok şeyi gerçekleştirebilirler.



Psikolojik destek

KF genetik bir hastalıktır. Hastalığın tedavisine yönelik olarak birçok tedavi olmasına rağmen kesin tedavisi mümkün değildir ve hayat boyu devam eder. KF'li hastaların her gün uygulamaları gereken yoğun tedaviler ancak iyi bir aile desteği ile mümkündür. Çocukluk çağındaki uzun süreli hastalıkların birçoğunda olduğu gibi KF'li hastalarda ve çocuğun bakımı ile ilgilenen aile bireylerinde (genellikle anne) artmış psikolojik sorunlar mevcuttur. Özellikle kaygı bozuklukları ve depresyon sık gözlenmekte ve bu durum hastanın tedaviye uyumunu ve yaşam kalitesini etkilemektedir. Gerekli durumlarda hastaların ve aile bireylerinin psikolojik destek almaları gerekebilir.

Depresyon belirtileri

İki haftadan uzun süren mutsuzluk hali, hayattan keyif alamama, değersizlik, umutsuzluk, dikkat ve konsantrasyon güçlükleri, uyku ve iştah problemleri, kendine zarar verme düşünceleridir.

Kaygı belirtileri

Belli bir konu hakkında sürekli endişelenme hali, baş ağrısı, karın ağrısı gibi fiziksel belirtiler, uyku ve iştah problemleri, dikkat problemleri, endişelenmenin günlük işleri yapmasını engellemesidir. Artmış depresyon ve kaygı belirtileri aile üzerindeki stresle ilişkilidir. Uzun süreli hastalığı olan çocukların aileleri maalesef birçok zorlukla baş etmek durumunda kalmaktadırlar. Bunlar hastalığın ilerlemesiyle ilgili belirsizlik, yoğun bir tedavi rejimine uyma gerekliliği, düzenli poliklinik takipleri, sık hastane yatışları, tedavi masraflarının

getirdiği ekonomik yük, gelecek planlarının bozulması ve bunlara ek olarak da günlük hayatın gereklilikleridir. Uzun süreli hastalığı olan çocukların ailelerinde daha sık boşanma bildirilmiştir. Aile içi stres düzeyinin azaltılması hem tedavi uyumunu hem de bireylerin yaşam kalitesini olumlu yönde etkileyecektir.

Bunun için neler yapılabilir?

- > **Aile içinde uygun iletişim şekillerinin kullanılması** (suçlayıcı, yargılayıcı ifadeler kullanılmadan problemlerin konuşulabilmesi vs)
- > **Aile içinde hastalıkla ilgili bilincin oluşması ve sorumlulukların paylaşılması**
- > **Çocuğa karşı aşırı korumacı ve bebekleştirici yaklaşımlardan kaçınılması**
- > **Ebeveynlerin kendilerine özel zamanlar ayırabilmesi**

KF'li hastalarda yoğun kaygılar, zayıf kendilik imajı ve akran ilişkilerinde problemler özellikle ergenlik dönemiyle birlikte artmaktadır. Bu durum depresyon ve kaygı bozukluklarına yakınlık oluşturarak tedavi uyumunu ve yaşam kalitesini azaltabilir. KF'li hastalarda çocukluk döneminden itibaren çocuğun hastalıkla ilgili sorularına uygun yanıtların verilmesi gerekir. Çocuğa tedavi ile ilgili alabileceği kadar sorumluluk verilmesi, tedavi konusunda sınırların net konması önemlidir. Ayrıca KF'li çocuğun yeteneklerine uygun aktivitelere yönlendirilmesi, aile içinde çocuğun olumlu özelliklerinin vurgulanması, aile içinde korkular ve sıkıntılarla birlikte neşeli konuların da konuşulması faydalıdır. KF akciğer, pankreas, bağırsaklar ve ter bezlerinin yanında psikososyal etkileri ihmal edilemeyecek kadar ciddi olan bir hastalıktır. Bu yüzden psikolojik problemlerin zamanında tespiti ve tedavisi, tedavi uyumu ve yaşam kalitesini artırması açısından faydalı olacaktır.

Kistik fibrozisli çocuklarda yıllık değerlendirme

KF'li çocuklarda yılda bir kez tam bir klinik değerlendirme yapılmalıdır. Bu değerlendirme sırasında yapılması gerekenler şunlardır:

1. Beslenme Durumunun Değerlendirilmesi:

Çocuğunuzun kilosu, boyu, değerlendirilecek ve büyüme eğrisi işaretlenecektir. Diyeti gözden geçirilecek, vitamin desteği, aldığı kalori miktarı, pankreas enzimi takviyesinin yeterliliği açısından değerlendirilecektir. Çocuğunuzun kilo alımı yeterli değilse ve doktorunuz gerekli görürse yüksek kalorili ek besinler ya da farklı beslenme yöntemleri önerilebilir.

2. Fizyoterapi ve ilaç kullanım teknikleri:

Fizyoterapist tarafından gözden geçirilmelidir.

3. Mümkün ise klinik psikolog ile aile görüşmesi sağlanmalıdır.

4. Solunum Fonksiyon Testleri:

6 yaşın üstündeki uyumlu çocuklarda yapılmalıdır. Solunum fonksiyon testlerindeki yıllık değişimlerin değerlendirilmesi önemlidir.

5. Akciğer grafisi:

Gerekli hastalarda akciğer tomografisi çekilir ve eski filmleri ile karşılaştırılır.

6. Dalak ve Karaciğer Ultrasonografisi:

5 yaş ve üzerindeki çocuklarda 2 yılda bir yapılması önerilmektedir. Bununla birlikte; doktorunuz uygun görür ise özellikle daha önce yapılan ultrasonografilerde anormallik varsa ya da karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik varsa her yıl tekrar edilebilir. Bu tahlil için aç karnına gelinmesi gerekmektedir.

7. Kemik Dansitometrisi:

8 yaş ve üzerindeki çocuklarda 2 yılda bir yapılması önerilmektedir. Ancak özel durumları nedeni ile ağızdan sık ve uzun süreli kortizon

tedavisi ya da nefes yolundan yüksek dozda kortizon alan, şeker hastalığı nedeni ile insülin alan ve solunum fonksiyon testinde FEV1 düzeyi %50'nin altında olan KF'li hastalarda kemik yoğunluğunda azalma olasılığı daha yüksektir ve yıllık olarak izlenmesi gerekebilir.

8. Balgam kültürü:

Pseudomonas ya da diğer mikropların saptanabilmesi için balgam kültürünün yılda en az dört kez alınması önerilmektedir. Balgam çıkarılamayan küçük çocuklarda kültür fizyoterapiyi takiben aspiratör ile alınır.

9. Kan tetkikleri:

KF'li hastalarda yıllık değerlendirme için aşağıdaki kan tetkikleri istenecektir:

> Tam kan sayımı

> Pıhtılaşma testleri

> Serum elektrolit düzeyleri, kalsiyum, magnezyum, fosfat

> Karaciğer fonksiyon testleri

> Böbrek fonksiyon testleri

> Kan şekeri ve glikolizlenmiş hemoglobin (HbA1 C)

> Serum demir, ferritin ve demir bağlama kapasitesi

> Vitamin A, D, E (mümkün ise)

> IgG, IgE

> Aspergillus RAST ya da deri testi

10. Oral glukoz tolerans testi:

Şeker hastalığı olmayan 10 yaşın üstündeki çocuklara yapılması önerilmektedir. Doktorunuz gerekli görür ise bu testin daha küçük çocuklara da yapılması önerilebilir.

Bir kistik fibrozisli annesi olarak...

Bir kistik fibrozisli annesi olarak, bu bireylerin ne kadar özel ve de ne kadar güçlü bireyler olduklarını belirterek sözlerime başlamak istiyorum. Öyle olmasa, günlük uygulamaları gereken tedavilere, biz ailelerin ve doktorların yaptırımlarına, hastalığın alevlenmesi nedeni ile hastanede yatışlarımız sırasında yaşadıklarına hangi insan katlanır?

Bu kadar zor bir hastalıkla yaşayan ailelerden biri olarak bu durumun hayatımıza getirdiği olumlu ve güzel tarafları görmeyi de başardığımızı düşünüyorum. "Nedir bu güzellikler?" diye düşünüyorsunuz sanırım. Her insan hayatı boyunca varoluşunun sebebini ve hayattaki amacının ne olduğunu arar. Bunu görebilenlerin sayısı da oldukça azdır. Ben öğretmenlik mesleğimi bir kenara bırakarak tüm donanımını çocuğunu sağlıklı tutabilmek için harcayan bir anne olarak hayattaki amacımı keşfetmiş olmanın görüş zenginliğini yakalamış bulunuyorum. Sadece bunun için bile şükretmem gerekir sanırım...

Çocuklarımızın okul hayatı başlayana kadar her şey daha çok bizim kontrolümüzde olduğu için daha rahattık, huzurluyduk. Okula başlama yaşı yaklaştıkça yaşadığım sıkıntıyı hepiniz yaşadınız ya da yaşıyor olduğunuzdan anlatmama gerek yok sanırım. Kızım şu anda 12. sınıfa gidiyor, tıpkı yaşlıları gibi sınavlara giriyor, üniversite sınavına hazırlanıyor, arkadaşlarıyla veya öğretmenleriyle sorunlar yaşayabiliyor, yemeğini yiyor (bir kaç yıl öncesine kadar yemek yemek bizim için çok büyük sorun olsa da çok şükür şimdi o sorunu aştık) her birey gibi... Her birey gibi evet ama bizlerin yaptığı diğerlerinin yapmadığı her gün yapmamız gereken tedavilerimiz var. Kistik fibrozisle yolculuğumuz boyunca hedefimiz ve misyonumuz, tüm yaşanan zorluklara ve zorlu tedavilere rağmen, kızımızın istediği gibi arkadaşlarıyla birlikte olması, "normal" bir hayat sürebilmesi ve hepsinden önemlisi mutlu olması yönünde oldu...

Tedavilerimize gelecek olursak, aslında yapmamız gerekenler ve yaptıklarımız olarak ayrılabilir. Çünkü zaman zaman yapmamız gerekenlerin dışına çıktığımızı itiraf etmeliyim. Ama burada ikisini beraber anlatacağım... Okul günleri gün erken başlıyor bizim için. 06:15'te kalkıyoruz, Öncelikle fizyoterapi yeleğini giyiyor ve çalıştırıyor, beraberinde nebül ilaçlarını alıyor. Önce bronkodilatör ilacını sonra tuzlu su çözeltisini ve antibiyotik alma dönemindeyse antibiyotiğini alıyor. Bu tedaviler yaklaşık 1 (bir) saatini alıyor.

İlaçlar bitince sıra kahvaltıya geliyor. Artık çoğu zaman evde yapmasa da yakın bir geçmişe kadar evde sabah savaşıları şeklinde kahvaltı seanslarımız olurdu. Sanırsınız ki her şeyin ilacı o "son lokma" idi. Öyle olmadığı, savaşarak

olumlu davranış geliştiremeyeceğini şimdi anlıyorum. Yedikleriyle birlikte enzim ilacını içiyor. Kahvaltıdan sonra multivitaminini, karaciğer ilacını, kalsiyumu, D-vitaminini ve varsa ilave diğer ilaçlarını içiyor. Evden mutlu çıkmak zorunluluğu olduğundan saat 07:30'da öpüp servise teslim ediyorum. Okulda öğle yemeği ve ara öğünü yiyor ve yine enzim ilacını yediklerine göre ayarlayıp içiyor. 17:15'te eve geliyor. Biraz dinlenip hoşbeş ettikten sonra buhar ilacını yapıyor (dornaz alfa). Sonrasında akşam yemeğini yiyor, beraberinde enzimini içiyor ve isterse abur cubur yiyor. Sabah aldığı ilaçlarını akşam da içiyor. Yatmadan önce yine sabah yaptığı tedavilerin tekrarını yapıyor. Sonra biz anne babaların dinlenme sırası geliyor. Ve bunu her gün yapıyoruz...

Tüm bunlar anne, baba, çocuk için hiç kolay şeyler değil elbette. Ama yazımın başında dediğime gelecek olursak, hepimizin hayatta tek ve ortak bir hedefi var; yavrularımızı bu hastalıktan kurtarmak... O gün elbette gelecek, bizim görevimiz yani varoluş sebebimiz o gün gelene kadar elimizden geleni değil, her şeyin en olması gerekeni yapmak. Ayrıca şunu da unutmayalım ki, biz anne babalar olaylara nasıl yaklaşırsak çocuklarımız da aynı şekilde davranmayı öğreniyor. O yüzden her zaman soğukkanlı, bilinçli, sabırlı bir şekilde tedavilerimizi sürdürmemiz bunları yaparken de onlara sonsuz sevgimizi vermemiz gerekiyor. Elbette bu kolay bir iş değil, aksine çok zor bir görev. Ama demek ki sıradan bir insan olamayacak kadar özeliz hepimiz...

Saygılarımla...

Selin'in annesi
İlknur Görgün

Tıbbi Terimler

A

Aerosol

Akciğer problemlerini tedavi etmek için kullanılan inhale ilaç. Aerosol hava kompresörüne bağlı nebulizatör kullanılarak verilebilir.

Air Compressor (Hava Kompresörü)

Yüksek hava akımını tüpe veren makine

Aktif döngüsel Nefes Tekniği (ACBT)

Mukusu temizlemek veya yok etmek için değişik soluma teknikleri kullanılarak hava yolunu temizleme tekniği.

Alt Solunum Yolu

Akciğer ve hava yollarının tümü (trakea, bronş, bronşiol, alveoller).

Alveol

Kandaki karbondioksitin oksijenle yer değiştirildiği ve bronşiollerin sonlandığı hava kesesi.

Antibiyotik

Bakterilerin çoğalmasını yavaşlatan veya öldüren ilaç

Aşılama

Hastalıklara karşı korumak üzere zayıflatılmış, ölü veya proteinden oluşan, vücudun direncini arttırmak üzere uygulanan ilaç, aşı.

B

Balgam

Akciğerden gelen mukus, yapışkan-sıvı madde

Balgam Kültürü

Balgamdaki mikropları tespit etmek için kullanılan test.

Bakteri

Enfeksiyona neden olan tek hücreli canlı.

Bronşiyal Drenaj (Postural drenaj)

Değişik pozisyonlar verilerek akciğerdeki mukusun dışarı atılması için yapılan hava yolu temizleme tekniği.

Bronşektazi

Kronik, uzun süre içerisinde akciğerdeki bronşların kalınlaşması, genişlemesi ile normal özelliklerini yitmesi

sonucunda oluşan durum. Bu durum anormal nefes alıp vermeye ve balgamlı öksürüğe neden olur.

Bronşioller

Akciğerdeki en küçük havayollarıdır. Bronşu alveole bağlar.

Bronşit

Bronşların enfeksiyon, soğuk algınlığı, alerjik veya iritan madde ile karşılaşma sonrasında oluşan inflamasyonu. Ateş ve öksürük ile kendini gösterir.

Bronkodilatör

Bronş darlığını açmak, mukusu temizlemek ve daha kolay nefes almayı sağlamak üzere kullanılan ilaç.

Bronkus/Bronş

Trakea ile akciğerler arasındaki havayı birbirine bağlayan büyük hava yolları. Bronşlar bronşiol denilen daha küçük hava yollarına ayrılır. Bunlar da alveollere bağlanır.

C - Ç

Çomak Parmak

El ve ayak tırnaklarının genişleyip, yuvarlak bir şekil alması. Kandaki oksijenin sürekli azlığı sonucunda oluşur. Kistik fibrozis, doğuştan kalp hastalıkları, akciğer ve gastrointestinal sistem hastalıklarında gelişebilir.

D

Dehidrate

Vücuttan çok fazla sıvı kaybederek sıvısız kalmak.

Diabetes Mellitus

Anormal insülin üretimine neden olan pankreas problemi. Diyet ve insülin ile tedavi edilir.

Diyare

İshal

Diüretik

Vücuttan idrarın atılmasını sağlayan ilaç

DNA

Genlerin kimyasal kodlarının bulunduğu yer.

E

El hijyeni

Ellerin su, sabun veya alkol bazlı temizleyici jel ile temizlenmesi.

Enzim

Özellikle besinlerin parçalanmasını sağlayan proteinden yapılan madde.

F Farinks

Boğazın arkasında bulunan burun boşluğu ile yemek ve nefes borusu arasında kalan kısım.

G

Gastroenteroloji

Sindirim sistemi, özellikle de mide-bağırsak, karaciğer ile ilgili hastalıklara bakan bölüm.

Gayta

Dışkı

Gen

Kalıtımın ana ünitesi. Her kromozom yüzlerce gen taşır. Genler göz ve saç rengi gibi kişiye ait özelliklerin oluşmasına yol açar. Kistik fibrozis genlerdeki bozukluktan gelişir.

Genetik

Kalıtımsal, kalıtsal.

Göğüs Fizyoterapi

Postural drenaj ve perküsyonu içeren hava yolu temizleme tekniği. Akciğerlerdeki mukusu dışarı atmaya yardımcı eder.

H

Hava yolu

Akciğerlerin içindeki havayı dış ortama bağlayan tüpler. Akciğerler, değişik boyutlarda pek çok havayolu içerirler. En büyük havayolu trakeadır. Daha küçük bronşlar en küçükleri bronşiolldir. Bronşiolldir alveollerde sonlanır. Hava Yolu Temizleme Teknikleri (ACTs) Mukusu öksürerek akciğerden dışarı atmak için kullanılan değişik yöntemler. Hemoptizi Öksürme sırasında akciğerden kan veya kanlı balgam gelmesi durumu. Akciğerdeki küçük

damarlardaki çatlak sonucunda olur.

Heterozigot

Bir kişinin kalıtımsal tek gen taşıması durumu. Kistik fibroziste heterozigot olan kişinin bir hastalıklı, bir de sağlam geni var demektir. Bu durumda kişi normal olur ve hastalık belirtisi taşımazken, hastalığı diğer nesillere hastalıklı gen aracılığı ile taşır.

Hiperglisemi

Bir kişinin yükselmesi. Kistik fibroziste pankreas yetmezliği nedeniyle hiperglisemi olabilir ve insülin ile tedavi edilir.

Hiperkarbi

Kan karbondioksit düzeyinin yüksek olması

Hipoksi

Kan oksijeninin düşük seviyede olması.

Homozigot

Bir kişinin iki geninin de hastalık taşımasıdır. Bu kişi Kistik fibrozis hastasıdır ve belirti verir.

Hormon

İç salgı bezlerinden salınan madde. Hormonlar vücudun büyümesi, gelişmesi, kalp hızı gibi çeşitli fonksiyonlarını düzenler.

Hücre

Yaşayan organizmanın en basit ünitesi

I - İ

İç Salgı Bezi

Hormon üreten ve salgılayan bez.

İmmünizasyon

Aşılama yolu ile hastalıklara karşı vücudun direnç kazanması.

İmmünreaktif Tripsinojen testi (IRT)

Kistik fibrozisi saptamak üzere bebek doğduktan 2 veya 3 gün sonra alınan kandan bakılan DNA testi.

İnflamasyon

İrritasyon, enfeksiyon veya yaralanma sonucunda vücut dokusunun şişmesi, iltihaplanması.

İntestin/intestinal

Bağırsak, bağırsakla ilgili.

İntravenöz

Damar yolu. İlaçların damardan verilmesi.

İn Vitro Fertilizasyon (IVF)

Yumurta ve spermin vücut dışında birleştirilmesi, döllenmesi. Döllenen yumurta sonra kadının rahmine yerleştirilir. Tüp bebek.

K

Kan Basıncı

Kalbin pompaladığı kanın oluşturduğu basınç.

Kistik fibrozis ilişkili Diabet (KFİD)

Kandaki şekerin artması sonucunda oluşan durum. Diet, ilaç, ve egzersiz ile bu durum önlenabilir.

Kistik Fibrozis Transmembran Conductance

Regulator (CFTR)

Hücredeki klorü içeri ve dışarı taşımak için gereken hücre içinde bulunan proteinden oluşan kanal.

Koryonik Villus Örneklemesi

Fetüste gen bozukluğunu bulmak için uygulanan test. Gebeliğin erken döneminde küçük bir plesenta (eş) örneği alınarak yapılır. İnce bir tüp ile rahime ulaşılır ve örnek alınır.

Kromozom

Kalıtımsal bilgiyi taşıyan gen topluluğu. Kromozom her yaşayan hücrenin çekirdeğinde bulunurlar. Her insan, her hücresinde 23 çift kromozom taşır.

Kronik

Bir hastalığın başladıktan sonra geçmemesi, uzun süre devam etmesi.

Kor pulmonale

Kalbin sağ tarafının genişlemesi. Bu durum kalpteki kanın akciğere pompalanmasını güçleştirir. Sağ kalp yetmezliği-ne neden olur. Kistik fibroziste kor pulmonale olabilir.

L

Larinks

Vücuttaki ses tellerin olduğu bölüm.

M

Malabsorbsiyon

Besinlerin yetersiz emilmesi ve vücuda geçmesi. Kistik

fibroziste oluşan mukus; safra veya pankreas yollarındaki kanalları tıkar ve enzimlerin, hormonların salınmasını engeller. Bu nedenle; besinlerin parçalanıp bağırsaktan emilmesi engellenerek büyüme duraklar veya geriler. Bu durum Kistik fibroziste sık görülür.

Mekonyum

Doğduktan sonra bebeğin saatler içinde çıkarttığı ilk dışkısı.

Mekonyum ileus

Yenidoğan bebeğin kalın mekonyum nedeniyle bağırsağının tıkanması. Bu bulgu kistik fibrozisli hastaların %7-10'unda görülür ve kistik fibrozisin doğduktan sonra ortaya çıkan ilk belirtisidir.

Mukolitik

Mukusu incelterek öksürmek yolu ile dışarı çıkışını sağlayan ilaç. Balgam sökücü ilaç.

Mukus

İç salgı bezlerinden ve mukus zarlarından salınan normalde ince ve kaygan olan sıvı madde. Kistik fibroziste kalın ve yapışkandır.

Mukus plak (Mukus tıkaç)

Kanalları veya hava yolunu tıkayarak salgıların veya havanın geçişini engelleyecek kadar kalınlaşmış mukus.

N Nebülizatör

İlacı hava ile karıştırıp buhar haline getiren elektrik ile çalışan makine.

Nazal Polip

Burun boşluğundaki hava akışını engelleyecek boyuta ulaşabilen mukus salgılayan bezlerin şişip, genişlemesi. Kistik fibroziste sıklıkla oluşur, birden çok sayıda ve tekrarlayıcı olabilir. Cerrahi ile çıkarılabilir.

O

Otozomal resesif

Genetik olarak baskın olmayan (çekinik) geçiş. Kromozom çiftinin biri anneden diğeri babadan gelmektedir. Gelen kromozomun her ikisi de hastalıklı ise çocuk hasta, biri sağlam diğeri hastalık taşıyorsa taşıyıcıdır. Taşıyıcı hasta olmaz.

Over

Dişilerde bulunan yumurta ve hormon yapan organ. Yumurtalık.

Ö

Ölçülü Doz İnhaler (MDI)

Sıkıldığında her seferinde aynı miktarda ilacı püskürterek inhale etmeye yarayan sistem.

Öksürük

Solunum sistemindeki sigara, gaz, ev tozu gibi irrite edici maddelerle artan mukusun akciğerden uzaklaştırılması için normalde vücudun yaptığı aktivite.

Özefagus

Yemek borusu

P

Pankreas

Midenin arkasında bulunan organ. Pankreastan salınan enzimler pankreas kanalından geçerek besinleri parçalar. Kistik fibroziste mukus pankreas kanalını tıkayarak sindirimi engeller. Pankreasın diğer bir görevi de insülin yapmaktır. İnsülin kan şekerinin parçalanmasını veya depo edilmesini kontrol eder.

Pankreatik

Pankreas ile ilgili olan.

Perküsyon

Akciğerden mukusun atılımının el ile vurmak veya titreşim yolu ile sağlanması tekniği.

Plasenta

Doğmamış çocuğun anne karnında beslenip, oksijen aldığı yer, eş.

Pnömoni

Bakteri veya virüslere oluşan akciğer enfeksiyonu, zatürre.

Pnömotoraks

Akciğerde hava yollarının veya akciğer dokusunun tamamının veya bir kısmının ani olarak yırtılması sonucu havanın akciğer ile göğüs duvarı arasındaki yere kaçması.

Postural Direnaj

Akciğerden mukusu atmak için değişik pozisyonlarda uygulanan teknik.

Prenatal

Gebeliğin başlangıcı ile doğum arasındaki süre.

Pseudomonas Aeruginosa

Kistik fibrozis hastalarının akciğerinde enfeksiyona neden olan bir tür bakteri.

Pulmonoloji

Göğüs hastalıkları bölümü

R

Rektal Prolapsus

Beslenme problemi nedeniyle Kistik fibrozisli çocuklarda rektumun anüsün dışına çıkması.

Rektum

Kalın barsağın makatla birleşen son kısmı

S

Safra

Sindirime yardımcı olan karaciğer salgısı

Silya

Vücuttaki pek çok hücrenin yüzeyinde bulunan saç benzeri tüysü yapı. Solunum sisteminde silya havayolu boyunca bulunur. Mukusu trakeadan dışarı atmaya yarar. Kalın mukus, sigara, enfeksiyon ve diğer irrite eden maddeler silya hareketini yavaşlatır. Silya mukusun doğal yoldan temizlenmesini sağlar.

Siroz

Karaciğerdeki bazı hastalıklar sonucunda oluşan yara dokusu benzeri zedelenme. Kistik fibrozis hastalarının %1'inde gelişir. Kalın safra salgısının safra yollarını tıkaması sonucunda oluşur.

Sekresyon

Ter ve tükürük gibi vücuttan salgılan madde

Sinüsler

Burun ile bağlantısı olan kafadaki hava boşlukları.

Sinüzit

Sinüslerin iltihabı.

Sperm

Erkeklerde genleri taşıyan hücrelerden oluşan, yumurtayı döileyen madde

Spirometre

Akciğer hacmini ve hava akımını ölçen alet

Solunum Fonksiyon Testi (SFT)

Akciğer fonksiyonunu kontrol eden test. Bu test sonucunda doktor tedavi planını düzenler ve hastanın kullandığı tedavisinin etkinliğini kontrol eder. Beş yaş ve üzerindeki çocuklara uygulanabilir. SFT ile hava akımı ve akciğer hacmi ölçülür.

Solunum Hızı

Dakikadaki solunum sayısı.

Solunum Sistemi

Nefes alıp vermek için kullandığımız tüm organların bütünü. Üst solunum sistemi; burun, sinüsler, farinks ve larinksten, alt solunum sistemi; trakea, bronş, bronşiol ve alveollerden oluşur.

T

Taşıyıcı

Kistik fibrozis gibi genetik geçişli hastalıklarda hastalıklı tek bir geni taşıyan kişi. Taşıyıcılarda hastalık belirtisi olmaz. Kistik fibroziste anne ve babanın her biri ya taşıyıcı ya da hastadır.

Ter Testi

Kistik fibrozis tanısını koymak için yapılan test. Terdeki tuzun (sodyum ve klor) ölçülmesidir.

Trakea

En geniş ve uzun merkezi hava yolu. Alt solunum yolunu üst solunum yoluna bağlar.

U - Ü

Üreme Sistemi

Erkeklerde testis, sperm, prostat bezi, penis; kadınlarda yumurtalık, tüpler, rahim ve vajinadan oluşan üreme organlarının tümü.

Üst Solunum Yolu

Burun, sinüsler, farinks ve larinksten oluşan organların tümüne verilen ad.

V

Vas Deferens

Erkek üreme sisteminde spermi testisten prostat bezine taşıyan kanal. Kistik fibroziste bu kanal genellikle tıkalıdır.

Virüs

Grip, zatürre, soğuk algınlığı, nezle, sarılık gibi hastalıklara yol açan bakteriden daha küçük mikrop

Vital Bulgular

Vücut sıcaklığı, nabız sayısı, solunum sayısı ve kan basıncı. Hastanın genel durumunu gösterir.

Vitaminler

Besinlerin içinde bulunan ve vücudun normal fonksiyonlarını yapabilmesi için gerekli olan maddeler. Kistik fibroziste sindirim enzimleri olmadığından, vitaminler çok az

miktarda vücuttan emilirler bu nedenle vitamin ilaçlarına ihtiyaçları olur.

Vizing

Nefes alıp vermenin zorlaşması ile nefes verirken duyulan ısıklık sesi

Y

Yanlış negatiflik

Kişide hastalık olduğu halde test sonuçlarının olmadığını göstermesi durumu

Yanlış pozitiflik

Kişide hastalık olmadığı halde test sonuçlarının olduğunu göstermesi durumu

Kifder hakkında

Kifder, 2012 yılının Şubat ayında, kistik fibrozis hasta ve hasta yakınlarının bir araya gelerek kurduğu bir sivil toplum kuruluşudur.

Dernek olarak amacımız; yaşam kalitesini önemli oranda etkileyen kalıtsal bir hastalık olan kistik fibrozis ile ilgili farkındalığı artırmak, tedavi boyunca ihtiyaçları tespit edip gerekli adımların atılması için hekim, kamu ve ilgili diğer paydaşlarla işbirliği yapmak, böylelikle hasta ve hasta yakınlarının bu hastalıkla yaşamasını kolaylaştırmaktır. Kifder, Avrupa KF Federasyonu (CfEurope), Avrupa Nadir Hastalıklar Birliği (EURORDIS), Türkiye Ulusal Gönüllülük Komitesi (UGK), Engelli Çocuk Hakları Ağı(EÇHA) ve Nadir Hastalıklar Ağı üyesidir.



Kistik Fibrozis Yardımlaşma ve Dayanışma Derneği
Yalı Mh. İskele Cd. Aralık Sk. No: 7 Maltepe / İstanbul
T. 02163701673 | 05309544498 W. www.kifder.org.tr | E. bilgi@kifder.org.tr

[f /kifder.kistikfibrozisderneği](https://www.facebook.com/kifder.kistikfibrozisderneği) [i /kifderkistikfibrozis](https://www.instagram.com/kifderkistikfibrozis) [t /kifder](https://www.twitter.com/kifder)