



International
Platform for Childhood
Interstitial Lung
Diseases

European chILD Register and Biobank

chILD-EU



Çocukluk Çağı İnterstisiyel Akciğer Hastalığı (chILD) ile Yaşamak



Aile Bilgilendirme Kitapçığı

Basım:

chILD EU

**Yazarlar:**

Miriam Schrader, Dr. med. Nicolaus Schwerk

Sorumlu yazar:

Dr. med. Nicolaus Schwerk

Türkçeye çevirenler:

Dr Nural Kiper, Dr Güzin Cinel, Dr Nagehan Emiralioğlu, Dr Tuğba Şişmanlar

Destekleyenler:

Judith Eisenbach, Daniela Ennulat, Prof. Dr. med. Matthias Griese, Mandy Niemitz

Düzenleyen:

Miriam Schrade

İletişim:

Claudia Eismann (chILD-EU Office)

Hauer Children's Hospital

University of Munich

Lindwurmstraße 4

80337 Munich, Germany

Phone: +49 89 4400 57871

Fax: +49 89 4400 57872

claudia.eismann@med.uni-muenchen.de, child-eu-office@med.uni-muenchen.de

www.childeu.net

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi

Dr Nural Kiper: nkiper@hacettepe.edu.tr

Dr Nagehan Emiralioğlu: drnagehan@yahoo.com

Dr Güzin Cinel: guzincinel@yahoo.com

© Copyright 2015 by chILD EU Şubat 2015

İÇİNDEKİLER:

	Sayfa
1-Önsöz.....	4
2-cHILD EU Projesi Nedir.....	6
3-Bölüm 1: Solunum yollarının gelişimi ve fonksiyonları.....	7
4-Bölüm 2: chILD.....	13
5-Bölüm 3: chILD tanısı.....	22
6-Bölüm 4: Tedavi.....	37
7-Bölüm 5: Beslenme.....	58
8-Bölüm 6: Komplikasyonları tanımak.....	63
9-Bölüm 7: Komplikasyonların önlenmesi.....	68
10-Bölüm 8: Kreş Okul ve Eğlence.....	71
11-Bölüm 9: Tatiller ve Yolculuk.....	73
12-Bölüm 10: Sosyal ve Finansal Destek.....	77
13-Bölüm 11: Klinik Çalışmalar.....	80
14-Bölüm 12: Faydalı Gruplar, İletişim Bilgileri ve Faydalı Linkler.....	85
15-Bölüm 13: Sözlük.....	87
16-Bölüm 14: Ekler.....	92

ÖNSÖZ

Sevgili anne babalar, aileler ve hasta yakınları

Bu kitapçığı Őu anda elinizde tutuyorsanız çocuđunuza intersitisyel akciđer hastalıđı (chILD) tanısı konulmuş olabilir ya da bu hastalıktan Őüpheleniliyor olabilir.

"chILD" nefes darlıđı ve hipoksi gibi klinik bulgularla seyreden farklı kronik akciđer hastalıklarının ortak adlandırılmasıdır. Bu adlandırma İngilizcede Çocukluk Çađı İnterstisyel Akciđer Hastalıđı anlamına gelen "child" sözcüğünden gelmektedir.

Çocuklarda nadir görüldüğünden çok az hekim ve aile bu hastalıkla karşılaşmaktadır. Kronik hastalıkların nedenleri ve hastalıkla ilgili bilgilerin azlığından dolayı hastalar sıklıkla umutsuzluđa ve çaresizliğe kapılmaktadır ve hastalar toplumdan sosyal olarak izole olmaktadır.

Avrupa'da farklı ülkelerin de katılımlarıyla konunun uzmanlarından oluşan bir grup kurulmuş; hastalar ve hasta yakınlarının ihtiyaçlarının karşılanması ve hastalıkla ilgili bilgilerinin artırılması hedeflenmiştir. Bu kitapçık konu ile ilgili bilgileri içermektedir. Kitapçık çocuđunuzu takip ve tedavi eden hekimle konuşmanın yerini almayacaktır ancak konu ile ilgili merak ettiđiniz sorulara cevap verecektir.

Kendinizi bu kitapçığın bütün bölümlerinden sorumlu hissetmeyiniz. Aynı zamanda kitapçığındaki her bölümü aynı anda okumak zorunda değilsiniz, her bir bölüm en sık sorulan sorulara cevap arayacaktır. Bu kitapçıkta önceden sorduğunuz ancak yanıt alamadığınız soruların cevabını da bulacaksınız.

Kitapçık ile ilgili düşünceleriniz bizim için önemlidir. Kitapçıkta eksik olduğunu ya da yeniden yazılmasını düşündüğünüz noktalarla ilgili görüşlerinizi bizimle paylaşmanız bizi onurlandıracaktır.

Bu kitapçığın hazırlanmasında emeği geçen tüm çocuklarımıza ve onların ailelerine teşekkür ediyoruz. Mrs Judith Eisenbach'a yardımlarından dolayı özel olarak teşekkür etmek istiyoruz.

Umarız bu kitapçık sizler ve çocuklarınız için faydalı olacaktır.

chILD-EU Grubu



İnterstisyel akciğer hastalığı tanısı ile izlenen hastalar ve hasta aileleri için yararlı olacağını düşündüğümüz bu kitapçığın hazırlanmasında başta Prof Dr Matthias Griesse olmak üzere sorumlu yazar Dr Nicolaus Schwerk ve çevirinin yapılmasında katkılarından dolayı Dr Güzin Cinel, Dr Nagehan Emirlioğlu ve Dr Tuğba Şişmanlar'a teşekkür ediyorum.

Prof Dr Nural Kiper

Hacettepe Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

chILD EU Projesi Nedir?

chILD EU projesi, Aralık 2012 tarihinde başlayan ve Avrupadaki farklı ülkelerden katılımcıların bulunduğu 42 aylık finansman ile yürütülen bir Avrupa Birliği projesidir. (<http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/index.html>).

Önsözde açıklandığı gibi "chILD" adlandırması Çocukluk Çağı İnterstisyel Akciğer Hastalıkları teriminin İngilizce kısaltmasından gelmektedir. Projenin amacı, hastalığın nedenleri, klinik gidişi, tanı ve tedavi yöntemleri ile ilgili bilgileri paylaşmak ve ortak görüş birlikleri elde etmektir. Ek olarak hastalığın tedavisinde kullanılan ilaçların geliştirilmesi ve tanı ve tedavi ile ilgili ortak bir uzlaşma raporu hazırlanması planlanmıştır. Diğer önemli bir amacı da hastalar ve hasta yakınları için eğitim programları oluşturulmasıdır. Bu sayede hasta yakınlarının da kronik hastalıkla mücadele konusunda ihtiyaç duydukları destekler sağlanacaktır. Bölüm 12'de konu ile ilgili detaylı bilgilendirme yapılmıştır.



BÖLÜM 1: SOLUNUM YOLLARININ GELİŞİMİ VE FONKSİYONLARI

Solunum yolları nasıl gelişir?

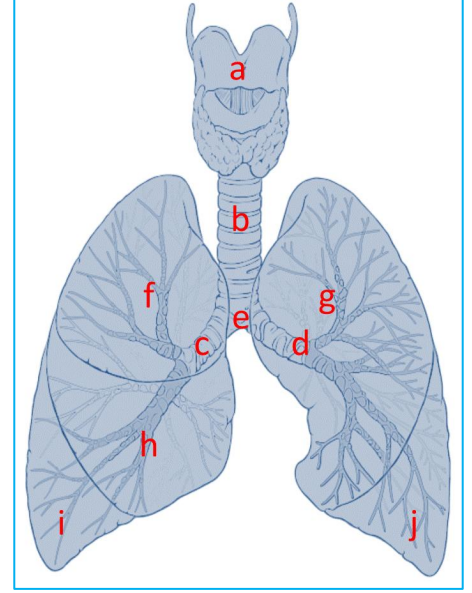
Döllenmiş bir yumurtadan insan vücudunun gelişimi ve tüm organların (akciğerler gibi) fonksiyon kazanması çok karışık bir süreçtir. Bu süreci bilememek hastalar ve yakınlarının sahip oldukları hastalığın gerçek nedenini anlamalarını daha da zorlaştırır. Bu durum doktorların açıklama yaparken kullandıkları, bazen kendilerinin bile tam anlayamadığı terimleri kullanmasıyla daha da zorlaşabilir. Dahası, tedavinizi sağlayan kişiyle yaptığınız kısa süreli görüşmelerde çok yoğun bilgi aktarımı daha sonra anlatılanları hatırlayamamanıza ya da söylenmek isteneni tam anlayamamanıza neden olabilir. Bu durum genellikle 'Bana ne söylemişti?', 'Tam olarak ne problemim var?', 'Neden kaynaklanıyor?', 'Daha sonra ne olacak?' gibi sorulara yol açar. Bir hastalığı ve nedenlerini iyi anlamak için bu hastalıktan etkilenen organların gelişimini ve fonksiyonlarını iyi bilmek yardımcı olabilir. Bu nedenle bu bölümde solunum yollarının gelişimi ve fonksiyonları anlatılacaktır. Ayrıca chILD (çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalığı) olan çocuklarda ne gibi değişiklikler olduğu anlatılacaktır.

Akciğer

Akciğerler esas işlevi nefes almayı sağlamak olan, göğüs kafesinde yer alan bir çift organdır. Sağ ve sol olmak üzere, birbirinden farklı yapıda, göğüs kafesinin iki tarafında 'kanat şeklinde' yerleşmiştir. Sağ akciğer kanadı üç lobdan oluşur (üst, orta ve alt lob), sol tarafta ise sadece iki lob (üst ve alt) bulunur (Şekil 1). Havanın alveollere (her lobun en ucundaki kese şeklindeki bölümler) ulaşmasını sağlayan yapılara hava yolları denir. Hava yolları üst ve alt olmak üzere iki kısma ayrılır. Üst hava yolları burun, ağız ve boğazdan oluşur. Larinks (ses telleri), trakea, bronşlar ve bronşiyollerden oluşan alt hava yollarına geçiş noktasıdır.

Şekil 1: Hava yolları ve akciğerlerin şematik resmi

- a Ses telleri (Larinks)
- b Nefes borusu (Trakea)
- c Sağ ana bronş
- d Sol ana bronş
- e Karina
- f Sağ üst lob
- g Sol üst lob
- h Sağ orta lob
- i Sağ alt lob
- j Sol alt lob



Trakea ve Bronşlar

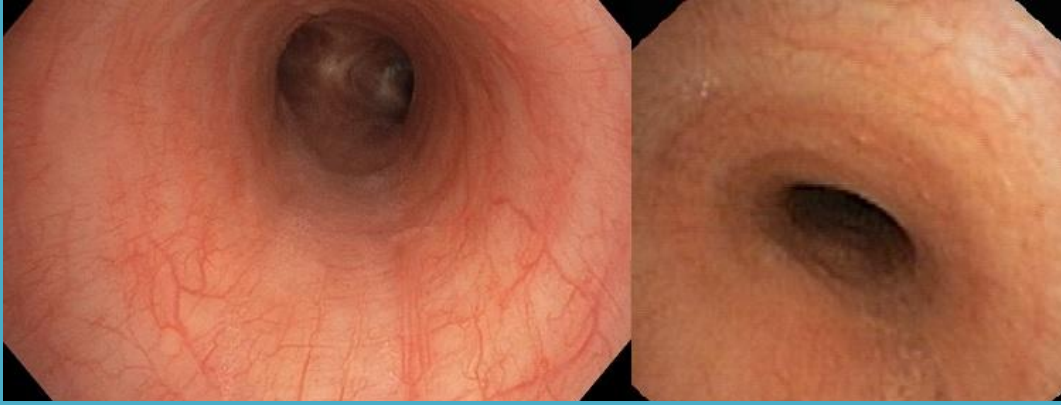
Trakea (nefes borusu) at nalı şeklindeki halka kıkırdakların fibröz şerit dokularla (bağlar) birbirine bağlanmasıyla oluşur. Bu kıkırdak halkalar trakeanın stabil kalmasını sağlar ve onu açık tutar (Şekil 2). Kıkırdak halkaların çok yumuşak olduğu, soluk alırken nefes borusunun kısmen ya da tamamen kapanmasına neden olan hastalıklar vardır. Bu problemin adı *Trakeomalazi*dir (Şekil 2). Hafif forma sahip olan çocukların aşırı öksürüğü olduğu zaman bu durum belirgin hale gelir. Ağır trakeomalazisi olan çocuklarda ise daha erken dönemde ciddi solunum güçlüğü ve nefes darlığı (dispne) görülür. Bir başka problem ise *Trakeal Darlık* olarak bilinen, kıkırdak halkaların çok küçük ve tam halka şeklinde olduğu hava yollarının daralmasıyla giden durumdur. Bu hastalığın şiddeti hava yollarının genişliği ve daralmanın ağırlığına bağlıdır.

Trakea alt ucu sağ ve sol ana bronşlara ayrılır (Şekil 1 ve 2). Sağ ana bronş üst, orta ve alt lob bronşlarına ayrılırken; sol ana bronş üst ve alt olmak üzere iki bronşa ayrılır. Bu lobe bronşlar bir ağacın gövdesinden giderek ayrılarak yapraklara ulaşan dallar gibi daha küçük bronşlara ulaşır. En küçük bronşlar bronşiyol olarak adlandırılır. Bu dallara alveollere uzanıp sonlanır (Şekil 3).

Şekil 2: Trakeanın bronkoskopik görüntüsü

Sol resim: Normal sağlıklı bir trakeanın (nefes borusu) bronkoskopi sırasında görülen içyapısı. Epitelde (yüzey) tahriş (inflamasyon) yok. Havayolu kıkırdak halkalar sayesinde açık kalıyor (üst uç boyunca görülebiliyor). Solda havayolunun sağ ve sol ana bronşlara ayrıldığını görebiliyorsunuz.

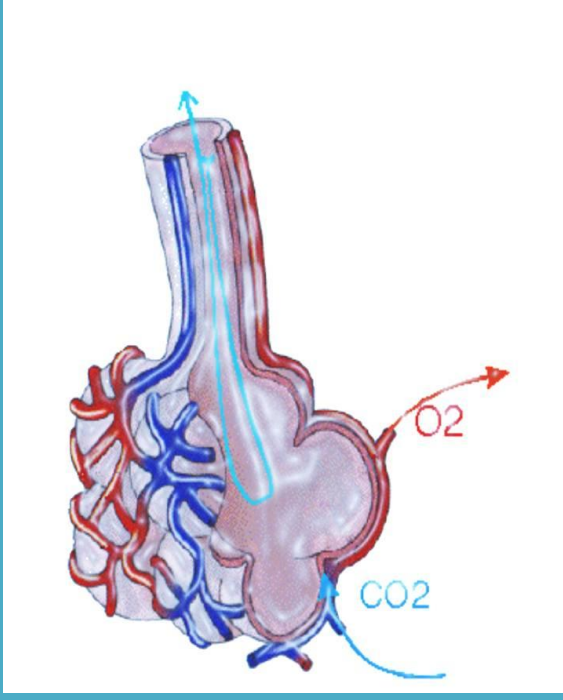
Sağ resim: Trakeomalaziyle beraber görülen, yumuşak, trakeanın oval şeklinde kısmen daralmış fotoğrafı.



Alveoller

Akciğer kesecikleri (alveoller) en uç, en ince hava yollarındaki (bronşiyoller) üzüm şeklinde keselerdir. Yenidoğan bir bebeğin akciğerlerinde yaklaşık yüz milyon alveol bulunmasına karşın erişkinlerde üç yüz milyon alveol bulunur. En küçük kan damarlarımız (kılcal damarlar) bu çok ince duvarlı alveollerin yüzeylerine yayılırlar (Şekil 3). Böylece havadaki oksijenin kana, kandaki atık karbondioksitin havaya etkin ve verimli geçişi sağlanır. Her alveolün duvarı Tip 1 ve Tip 2 pnömositler olmak üzere solunum sistemine özel iki çeşit hücreyle döşelidir. Tip 1 hücrelerin esas görevi gaz alış-verişini sağlamak iken Tip 2 hücreler koruyucu ve yüzey kayganlaştırıcı olan sürfaktanı salgılar.

Şekil 3: Bir alveolün şematik görünümü



Alveoller en küçük hava yolu olan bronşiollerin ucundaki üzüm şeklindeki hava kesecikleridir ve yüzeyleri kılcal damar ağlarıyla kaplıdır. Bu yapı sayesinde karbondioksit (CO_2) kandan havaya atılırken, oksijen (O_2) havadan kana emilir.

Sümfaktan

Sümfaktan [İngilizceden kısaltılmış yüzey aktive eden ajan (Surface Active Agent)] Tip 2 alveoler hücrelerden salgılanan, alveolleri film tabakası gibi saran proteinden zengin yağlı bir sıvıdır. Bu ince sıvı tabakası alveolleri nefes verirken büzüşme ve birbirine yapışmaktan korur. Bozulmuş sümfaktan üretimiyle ortaya çıkan birçok hastalık vardır ve bunlar topluca *Sümfaktan Metabolizma Bozukluğu* olarak bilinir. Bu hastalıkların hepsinde oksijen alımı azalır ve solunum zorlu olur. Aynı metabolik bozukluğa sahip hastalarda hastalığın ağırlığı ve bulguları farklı olabilir. Hafif hastalığı olup orta derecede solunum sıkıntısı olanlar olabilirken, ağır hastalığı olup ciddi solunum sıkıntısı olanlar da olabilir. Bu hastalıklar chILD'ın alt gruplarından biridir.

İnterstisium

İnterstisium (Latince *oda arası*) akciğerlerin çerçevesi ya da iskelesidir. Küçük kan damarlarının, lenflerin ve sinirlerin yer aldığı kollajen (lifli bir protein)

denilen bir proteinden yapılmıştır. Aynı zamanda alveollerin duvar yapısının da esas bileşenlerindedir (Şekil 3 ve 5). Bu nedenle, interstisiyel akciğer hastalıkları isminden asıl etkilenen ya da hasarlanan bölgenin interstisiyum olduğu anlaşılmaktadır. Bununla birlikte akciğerlerdeki diğer yapılar (bronşlar, bronşiyoller, alveoller ve kan damaları) da sıklıkla birlikte etkilendiği için onları bilmek de önemlidir. Ayrıca sadece akciğerlerin değil başka organların da etkilendiği hastalıklar da vardır. Bu hastalıklar '*akciğer tutulumuyla seyreden sistemik hastalık*' olarak adlandırılır. Bunun en sık örneği esas olarak eklemeleri etkileyen ve nadir olmayarak interstisiyel akciğer hastalıklarına neden olan romatolojik hastalıklardır.

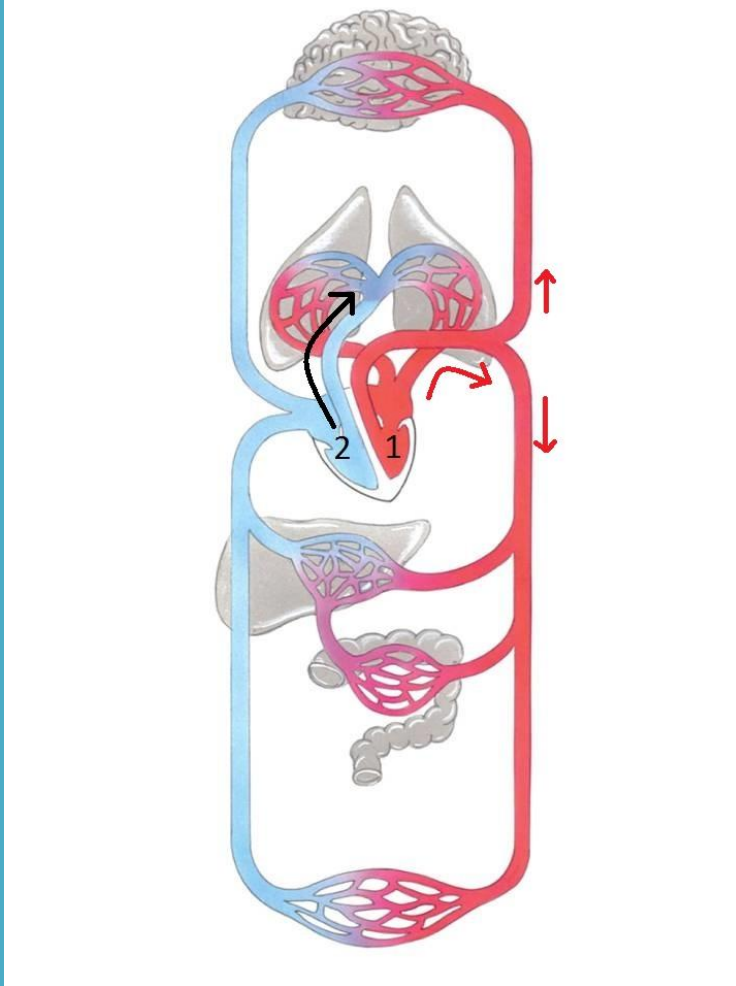
İnterstisiyel akciğer hastalıklarında tipik olarak interstisiyum kalınlaşır. Bu kalınlaşma alveol duvarı ve kan damarları arasındaki mesafenin artmasına neden olur ve hava yolları ve kan arasındaki gaz alışverişi (oksijen ve ağır olgularda karbondioksit) bozulur. Bu durum interstisiyel akciğer hastalığı olan çocuklardaki düşük oksijen saturasyonunun nedenini açıklar. Ek olarak interstisiyumdaki kalınlaşma akciğerleri daha sert bir hale getirerek, akciğerlerin genişleyip daralmasını zorlaştırır. Böylece hasta çocuklar nefes alıp verirken daha az hava alabildikleri için daha hızlı nefes alıp verirler. Tüm bu değişiklikler hasta çocuklar solunum fonksiyon testi yaptığında *kısıtlayıcı solunum bozukluğu* olarak saptanabilir.

Kan Dolaşımı

İnsan vücudundaki her organ fonksiyon görebilmek için oksijene ihtiyaç duyar. Oksijen akciğerlerde kırmızı kan hücreleri tarafından toplanıp kan damarlarıyla bütün organlara taşınır. Kalpten organlara kan taşıyan damarlara *atar damar* denirken, organlardan kalbe kanı geri götüren damarlara *toplar damar* denir. Organlardan kalbe geri dönen oksijeni azalmış kanı kalp akciğerlere pompalar. Akciğerlerde tekrar oksijenden zengin hale gelir ve organlara pompalanır. Kanın bu döngüsel akışı *Dolaşım Sistemi* olarak bilinir. *Sistemik dolaşım ve akciğer dolaşımı* olmak üzere ikiye ayrılır (Şekil 4).

Bazen akciğer dolaşımındaki kan basıncı çok yükselir (pulmoner arter hipertansiyonu ya da PAH) ve akciğer yapısında değişikliğe neden olabilir (interstisiyel akciğer hastalığı gibi). İkincil pulmoner hipertansiyon olarak bilinen durum kalbin zorlanmasına ve hastalığın belirgin bir şekilde kötüleşmesine neden olur. Bu durum nadir görülse de chILD olanlar için çok önemlidir ve düzenli

kardiyak deęerlendirilmeleri (ekokardiyografi) gereklidir. Böylece PAH'ın ciddi sonuçları ortaya ıkmadan erken tanı ve tedavisi saęlanmış olur.



Şekil 4: Dolaşım sisteminin şematik görünümü

Sistemik Dolaşım: Oksijenden zengin kan (kırmızı) kalbin sol tarafından (1) vücut dolaşımına pompalanır (kırmızı oklar). Oksijen organlara dağıtılır ve oksijeni azalmış kan (mavi) toplar damarlarla kalbin saę tarafına gelir.

Akcięer Dolaşımı: Oksijeni azalmış kan (mavi) kalbin saę tarafından (2) akcięer atar damarları (siyah ok) ile akcięerlere gelir. Alveollerde oksijen alınır karbondioksit atılır. Oksijenden zengin hale gelen kan (kırmızı) akcięer toplar damarları ile kalbin sol tarafına gelir.

BÖLÜM 2:CHILD

İnterstisiyel Akciğer Hastalıkları Nedir? chILD nedir?

Bir kısaltma olan **chILD** çocukluk çağı interstisiyel akciğer hastalıklarını tanımlar. **ChILD** farklı birçok hastalığın altında toplandığı bir başlıktır. Bu grup hastalıkların ortak özellikleri, akciğerlerin interstisiyumu olarak bilinen iç destek yapısındaki histopatolojik değişikliklerdir. (bkz. Bölüm1). Etkilenen bölüm yalnızca intersitisiyum değil aynı zamanda diğer akciğer yapıları da olabileceğinden doktorlar genellikle **Diffüz Parenkimal Akciğer Hastalıkları (DPLD)** tanısını kullanmaktadır. Bu değişik isimler bazen karışıklığa yol açsa da tanımlanan hastalıklar aynıdır. Doğal sünger görünümü (Şekil 5) akciğer için örnek olabilir. Süngerdeki daha büyük boşluklar iletili solunum yollarını (bronş ve bronşiyolleri) tanımlarken, çok küçük sünger bölümleri alveolleri örnekleyebilir. Alveoller, hava kesecikleri olarak da bilinirler ve kanla getirilen karbondioksitin atılımını ve oksijenle değişimlerini sağlayıp kanla dokulara taşınmasını sağlar. Bu çok küçük içi boş olan alanların duvarları intersitisiyumu örnekler. Normalde çok ince olup, elastiktir.

İşte chILD hastalığı olan çocuklarda bu alandaki duvarlar kalınlaşır, elastikiyetini kaybeder ve bu nedenle karbondioksitle oksijen değişimi bozulur. Azalmış elastikiyetle akciğerler artık serbestçe genişleyemez ve tekrar eski haline dönüşemez. Yani inhalasyonu ve ekshalasyonu bozulur. Kolayca sıkıştırılabilen ve açıldığında da hızlıca eski haline dönebilen yaş bir süngeri normal akciğere benzetebilirsek, hastalandığında sünger artık kuru bir süngere dönüşür ki sert, kolay hareket edemeyen ve eski haline dönüşemeyen bir yapıya kavuşur. Bu durumda artık akciğer daha az oksijen alabilir. Oksijen yetersiz olduğunda hasta daha sık nefes alarak yetersiz oksijeni tamamlamaya çalışır, bunu yaparken de zorlanır ve nefes darlığı ortaya çıkar. Kısaca hasta hem sık solur-**takipne** ortaya çıkar, hemde zorlu nefes alır, **dispne** vardır.

Şekil 5

Doğal süngerini kullandığımızda normal sağlıklı akciğerin yapısı ve fonksiyonu "yaş sünger"e benzer; interstisiyel akciğer hastalığında "kuru sünger"e dönüşür.



Hızlı soluk alıp-vermenin getirdiği artmış iş yükü enerji kaybına yol açar. İşte bu nedenle bu hastalar yaşitlarına göre daha hızlı yorulurlar ve egzersiz toleransları azalmıştır. Şiddetli hastalığı olan çocuklarda solunum için daha çok enerjiye ihtiyaç olduğundan yeterli beslendikleri halde kilo alamazlar, hatta kilo kayıpları ortaya çıkabilir. Bu durum hastalığın şiddetiyle ilgili olarak hastalığın doğal seyrini belirler.

Kronik bir hastalık olduğundan chILD hastalığı olan çocuklarda solunum fonksiyonları azalmıştır. Bu azalma erişkinlerdeki gibi hemen belirti vermeyebilir. Yılda yıla fonksiyonlardaki gerileme dikkati çekebilir. Olgular arasında da fonksiyon kaybının derecesi değişkenlik gösterebilir. Çocuklar hastalıkları ile birlikte yaşamayı öğrenebilir, sıklıkla da egzersiz toleranslarını arttırabilirler (Şekil 6). Bazı çocukların semptomları tamamen geçebilir.

Tabi ki siz kendi çocuğunuzun durumu ve geleceği ile ilgili endişelenebilirsiniz. Hastalığın seyri ve yaşam kalitesi konusundaki sorular izlem esnasında cevaplandırılacaktır.

ChILD nadir görülen bir hastalık olup bebeklik ve süt çocukluğu döneminde erkeklerde kızlara göre daha sık görülme eğilimi vardır. Bütün yaşlarda karşımıza çıkabilir. Ne yazık ki bütün olgularımızda gerçek neden tam olarak saptanamayabilir. Birçok aile için bu belirsizliği kabullenmek hiç de kolay değildir.



Şekil 6: Hanno şu an 3 yaşında ve Nöroendokrin hücre hiperplazisi hastalığı tanısı aldığında 12 aylıktı. Tanı anında nefes almakta zorluğu, takipnesi, kilo alamama problemi mevcuttu. Soldaki fotoğraf tanı anındaki durumu, sürekli oksijen tedavisi alıyordu. Şu anda Hanno sadece geceleri oksijen tedavisi alıyor, klinik durumu iyiye gidiyor ve egzersiz toleransı ile ilgili problem yaşamıyor (Sağdaki fotoğraf).

Tanı için en değerli yaklaşım, deneyimli bir uzmanın **chILD** tiplerinden hangi sınıflamaya uyduğunun tespiti ile olur. Hastalığın özelliklerine göre deneyimli merkezler kesin tanı girişimlerinde bulunurlar. **ChILD'** da çok değişik klinik bulgular görülebileceğinden deneyimli ekipten oluşan bir konseyde hasta her yönüyle tartışılıp, önerileri alınabilir. Ayrıca, çok değişik hastalıklar benzer bulgularla kendini gösterebilir ve klinik gidiş çok farklı seyredebilir. Bu nedenle

çocuğunuzun klinik belirtilerinin özgün bir **chILD**'le örtüşüp örtüşmediğinin anlaşılması, en doğru tedavi yönetiminin belirlenmesinde hayati öneme sahiptir. Sonuç olarak küçük ilerlemeler yok sayılmamalı, ne denli küçük olursa olsun tüm gelişme dikkate alınmalı, en ufak bir gerilemede de umutsuzluğa düşülmemelidir.

chILD 'nin Tipik Belirti ve Bulguları Nelerdir?

Öncede tarif edildiği gibi chILD solunum güçlüğüne yol açabilir ve bazı çocuklarda zorlu nefes alıp verme (dispne) görülebilir. Belirti ve bulguların şiddeti altttta yatan hastalıkla ilişkilidir, çok değişkenlik gösterebilir. Her chILD'lı çocukta çok ağır hastalık belirtilerinin bulunması gerekmez. Bazı çocuklar yalnızca hızlı soluk alıp verirken, diğerlerinde oksijen destek tedavisine gereksinim gösteren ağır belirtiler ortaya çıkabilir. Nadiren bazı çocuklar çok ağır olarak hastalıktan etkilenebilir ve suni soluma aletlerine gereksinim gösterebilirler. Hastaların belirti ve bulguları değişkenlik gösterir, birinde olan diğerinde olmayabilir. Birçok hızlı nefes alıp veren çocukta tek sebep chILD olmayabilir. Belirti ve bulguların özgün olmaması nedeniyle hastalığın başlangıç dönemi ile tanı aldığı süre çok uzayabilir. Aşağıda tabloda belirtilen semptom ve bulgular erkenden deneyimli merkezlerde değerlendirilmeli ve tanı konulduktan sonra da tedavi edilmelidir.

Tablo:1 chILD'lı Çocuklarda Sık Görülen Belirti ve Bulgular

- Nefes darlığı (dispne)
- Sık soluma (takipne)
- Nefes almada zorluk (ortopne)
- Egzersiz intoleransı (yürürken duraklama, merdiven çıkarken zorlanma)
- Kilo kaybı, kilo alamama durumu
- Büyümede duraklama
- Solunum seslerinde ek sesler (ral, çıtırtı sesi, hışıltı)
- Israrcı öksürük
- Mavi/mor renkli dudaklar (oksijen dağılımının bozulmasına bağlı hipoksi)
- Parmaklarda çomaklaşma (bakınız şekil 8)



Şekil:7 Yedi yaşındaki İrem konjenital alveoler proteinozis tanısı aldı. Tanı almadan önce çok hasta idi ve ailesi hayatından endişe ediyordu. Soldaki resim tanı aldığındaki döneme ait. Tanı aldığında 2 yaşında idi. Çok zayıf, oksijen tedavisine gereksinim duyan, zor nefes alır halde idi. Birden çok akciğer yıkaması tedavisi ile giderek iyileşti. Sağdaki resimde İrem 4 yaşında. Çok iyi durumda. Jimnastik klübüne gidiyor ve okula başladı.

chILD Tipleri Nelerdir?

chILD şemsiyesinin altında oldukça fazla sayıda hastalık olduğu bilinmelidir. chILD şemsiyesi altında yaklaşık 200 kadar farklı hastalık toplanmıştır. Birkaç yıl öncesine kadar sınıflamalarda değişik durumlara göre spesifik tanımlar getirilmişken, günümüzde iki ana grupta incelenmektedir. Birinci grup sıklıkla bebeklik dönemine ait olan hastalıkları içerir. İkinci grup ise, erişkinliğe kadar her yaş grubundaki hastalıkları kapsar. Her grup kendi içinde 4 alt gruba ayrılır.

chILD'in 200 alt tipinin tamamı burada anlatılmayacaktır. Çocuğunuzda bulunan chILD tipini sizi tedavi eden doktorunuzla tartışmanız daha doğru olacaktır. Ancak; farklı tipler arasında da pek çok benzerlik söz konusudur. Bu nedenle tanıtım kitabı sizin pek az sorunuza yanıt verebilecektir.




Şekil:8 Parmaklarda Çomaklaşma ve Saat camı (bombeleşmiş) tırnaklar

Her iki fotoğraf da parmaklarda çomaklaşma ve tırnaklarda bombeleşme olan bir erkek çocuğuna aittir. Genellikle ağır akciğer ve kalp hastalıkları olan çocuklarda altta yatan süregen oksijen eksikliğini düşündürür. Kaşık şeklinde olan parmak uçları çomaklaşma olarak adlandırılır (a). Tırnaklarda genişleme ve bombeleşme saat camı tırnak olarak adlandırılır (b). Sıklıkla bu değişiklikler birarada görülür. Sözü edilen erkek çocuğun hastalık tanısı pulmoner fibrosistir. Bu hastalığın nedeni tam olarak bilinmemektedir. Bu hasta uzun yıllar yanlışlıkla bronşial astım tanısı ile izlenmiştir. Pulmuner fibrosis tanısından sonra hasta kortizon tedavisine alınmıştır. Ayrıca hidroklorokin ve azitromisin (bakınız Bölüm 4) tedavisi almaktadır. Hasta bugünlerde çok daha iyi olup parmaklardaki çomaklaşma ve tırnaklardaki bombelik gerilemiştir.

chILD'in Şiddet dereceleri Nelerdir?

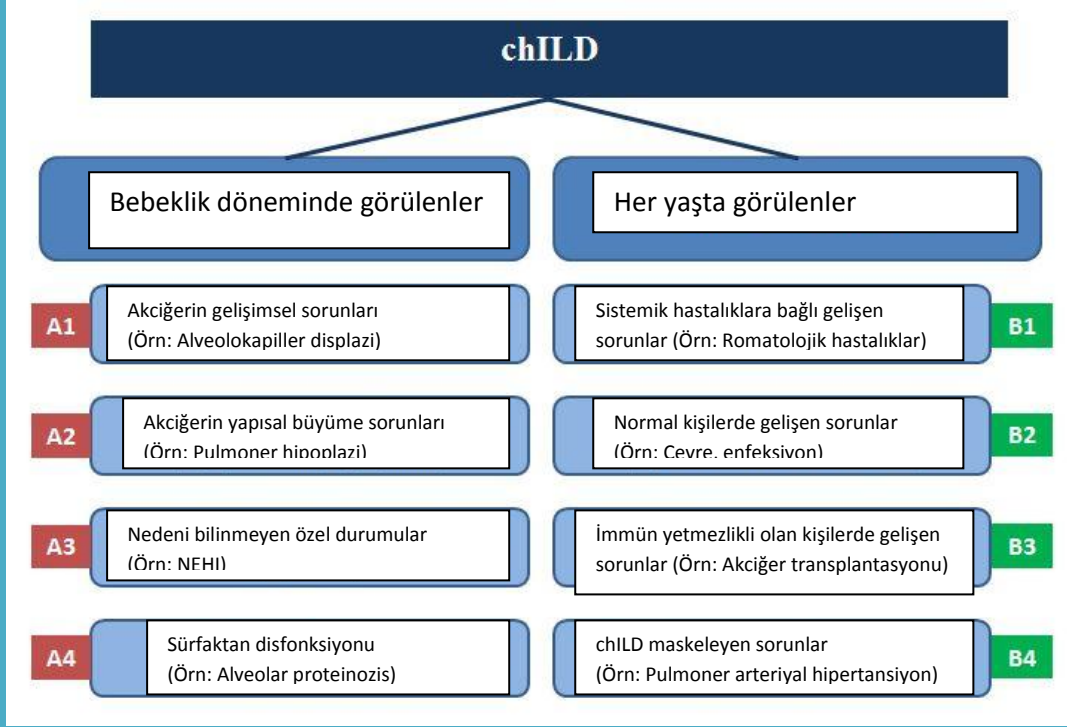
Çocuklar aynı tanıyı alsalar bile hastalığın şiddeti çok değişkendir. Bazıları solunum sayısında hafif artış dışında tamamen normal görülebilir. Çocukların çoğu hastalığın bazı dönemlerinde geçici oksijen tedavilerine gereksinim gösterebilirler. Çok daha ağır solunum problemi olan çocuklar ise suni solunum aletlerine gereksinim gösterebilirler (Şekil 10). Çok nadiren ve çok ağır vakalarda çocuklar kaybedilebilirler ya da akciğer transplantına ihtiyaç duyabilirler. Amerikalı Pediatrik Akciğer Uzmanı Dr. Leland Fan, şiddet sınıflaması için aşağıdaki sıralamayı önermiştir:

En Hafif Form

- 
- Hiç bulgu yok (asemptomatik)
 - Semptomlu ancak kan gazı, oksijen saturasyonu normal değerlerde
 - Semptomlarına ek olarak oksijen değerlerinde düşme var
 - Semptomlarına ek olarak istirahatte de kan gazı, oksijen değerlerinde düşme var
 - Pulmoner Arterial hipertansiyon bulguları var (Bölüm 1)

En Ağır Form

Şekil 9: chILD Sınıflandırması



chILD Kalıtsal Bir Hastalık mıdır?

Evet, chILD kalıtsal bir hastalıktır. Ailede veya akrabalarında tekrarlayan ve uzun süren akciğer problemleri olan kişilerin varlığı bunu düşündürmektedir. Eğer anne baba arasında akrabalık varsa kalıtsal hastalıkların ortaya çıkışı artar. Artık günümüzde genetik kan testi ile bazı hastalıkların taraması yapılabilmektedir. (bakınız Bölüm 3)



Şekil: 10 Resimde görülen çocuğun ismi Enes. Şimdi 3 yaşında. Doğumundan beri oksijen bağımlısı. Birbuçuk yaşında iken ağır Alveoler kapiler displazi tanısı ile suni solunum aletine bağlandı. Soldaki resimde görüldüğü gibi bisiklet kullanmayı öğrenmekten asla vazgeçmedi. Arkasında görülen tüpler ihtiyacı olduğu ventilatöre aitti. Bu süre içinde Enes akciğer transplantına ihtiyaç duydu. Sağdaki resimde görüldüğü gibi yeni akciğeri ile oldukça iyi durumda. Ve artık ne ventilatör ne de oksijen tedavisine ihtiyacı kalmadı.

BÖLÜM 3:TANI

Tanı nasıl konulur?

İnterstisiyel akciğer hastalığı tanısından şüphelenildiğinde hastalığın yönetiminde nadir görülen bu hastalıkların izlendiği özel bir merkeze yönlendirilmesi önemlidir. Bu özel merkezlere ulaşılması bir sorun olsa da İngiltere, Amerika, Almanya, Fransa, Türkiye, İtalya ve İspanya'da hastalıkla ilgili bilgilendirme yapan özel merkezler ve e-mail linkleri mevcuttur. Linke (http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/care/patient_information_service/index.html) adresinden ulaşılabilir.

Hastaya uygun randevu nasıl kararlaştırılır?

Hastalığın tanısında önemli olan detaylı öykü alınmasıdır. Öyküde sadece hangi semptomların olduğu, semptomların ne zaman başladığı, hangi tetkiklerin yapıldığı, hangi tedavilerin verildiği değil; hastanın hastanede hangi sıklıkta tedavi edildiği de önemlidir. Bu nedenle de kronolojik olarak doğru, önceki öyküsü ile bütünleştirilmiş bir klinik bilgiye ihtiyaç bulunmaktadır. Önceki klinik öykü ve raporlarınız, solunum fonksiyon testi raporlarınızı ilk hasta görüşmesine getirmeniz gerekmektedir. Ayrıca önceki radyolojik inceleme sonuçlarınızı mümkünse CD ile birlikte getirmeniz gerekmektedir. Çünkü bazı semptom ve bulgular aralıklı görülebileceğinden tanımlanması bazen zor olabilmektedir.

chILD'tan farklı bir durumu olabilir mi?

chILD semptom ve bulguları hastalığa özgül olmadığından çocuğunuzun bu durumuna neden olabilecek birçok farklı hastalık mevcuttur. Bu nedenle de tanının önemli bir parçası diğer hastalıkların dışlanmasıdır.

Önemli Not:

Bilgisayarlı tomografi, bronkoskopi, akciğer biyopsisi gibi özel tetkiklerin hastalıkla ilgilenen özel merkezlerde yapılması önerilmektedir. Bu merkezler kesin tanının konulmasında güvenilir merkezlerdir. Aksi takdirde çocuğunuz için onların istemedikleri bu tetkikleri tekrarlamak strese neden olabilecektir.

Tablo 2: chILD ile benzer klinik bulguları olan durumlar

- Konjenital hava yolu malformasyonları
- Konjenital akciğer malformasyonları
- Konjenital kalp hastalıkları
- Bronşiyal astım
- Kronik hava yolu enfeksiyonları
- İmmün yetmezlikler
- Kistik fibrozis
- Primer siliyer diskinezi gibi fonksiyonel siliya bozuklukları
- İdyopatik pulmoner hipertansiyon

Hangi tetkikler planlanmalıdır?

Bu bölümde çocuğunuzun tanısında en sık kullanılan tanısal yöntemleri açıklayacağız. Bu yöntemlerin dışında da nadir olarak kullanılan yöntemler bulunmaktadır. Doktorunuzdan hangi yöntemlerin kullanılacağına ve bu yöntemlerin olası risklerine, alınan sonuçlara dair bilgi alma hakkına sahipsiniz.

Bazal İncelemeler:

Tablo 3'te listelenen tanısal basamaklar chILD şüphesi olan tüm çocuklara yapılmalıdır.

Table 3: chILD şüphesi olan hastalarda bazal tetkikler

- Detaylı klinik öykü alınması
- Vücut ağırlığı ve boy ölçümü
- Fizik inceleme yapılması
- Solunum sayısının değerlendirilmesi
- Oksijen saturasyonu ölçümü
- Kan gazı analizi
- Akciğer grafisi
- Solunum fonksiyon testi (5 yaş üzeri çocuklarda)
- 6 Dakika yürüme testi (Fonksiyonel egzersiz testi)
- Ekokardiyografi (Kalbin ultrasonografik incelemesi)
- Ter testi (Kistik fibrozis için test)

Akciğer grafisi:

Düz akciğer grafisi, toraks boşluğundaki kalp, akciğer, büyük damarlar gibi organlarla ilgili genel bir bilgi vermektedir. Akciğer grafisindeki bazı değişiklikler interstisyel akciğer hastalığından şüphelendirebilir. Avantajı, hızlı, ağrısız olması, düşük dozda radyasyon vermesi ve sedasyon gerektirmemesidir. (Bakınız Tablo 4) Önemli dezavantajı, ince detayları gösterememesidir.



Şekil 11: Akciğer grafisi ve BT incelemesinin karşılaştırması

Bu iki fotoğraf akciğer grafisi ve BT arasındaki detayları göstermektedir. Soldaki fotoğraf akciğer grafisini temsil etmektedir ve yaprağı geniş açıdan göstermektedir. Sağdaki fotoğrafta net bir şekilde yaprağın üzerindeki su damlacıkları görülmektedir.

Akciğer Bilgisayarlı Tomografisi:

Akciğer grafisinin aksine bilgisayarlı tomografi akciğer parankimi, kalp ve damarların detaylı incelenmesine olanak sağlamaktadır. (Şekil 11) Akciğer tomografisi, chILD şüphesi olan çocuklarda en önemli radyolojik görüntüleme yöntemidir. Hastalığın ön tanısında ve patolojik örneklemede alınması gereken en iyi dokuyu belirlemeye yardımcı olmaktadır. En önemli dezavantajı yüksek doz radyasyon alınmasıdır, bu nedenle de tekrarlayan görüntülemelerden kaçınılmalıdır. (Tablo 4) Görüntünün kalitesini belirleyen en önemli faktörler tarayıcının kalitesi ve hareket artefaktıdır. BT incelemesi acı veren bir tetkik olmasa da görüntüleme sırasında hastanın hareket etmesi görüntü kalitesini etkileyecek ve ince detayları bozacaktır. Bu nedenle de çocuğunuzdan tetkik sırasında derin nefes alması ve bu nefesi tutması istenecektir. Küçük çocuklarda nefes tutma mümkün olamadığından bu işlem anestezi altında yapılmaktadır. Bazı merkezler işlem sırasında anestezi gerektiren bronkoskopi gibi işlemleri de eş zamanlı yapmayı tercih etmektedir. BT işlemi sırasında bazı durumlarda kontrast madde verilmesi gerekmektedir ve bu durum da alerjik reaksiyona yol açabilir. Çocuğunuzun böyle bir öyküsü olduğunda bunu doktorunuzla paylaşmanız gerekmektedir.

Tablo 4: Radyolojik incelemeler sırasındaki radyasyon maruziyeti

Radyasyon dozu:

Normalde alınan yıllık radyasyon maruziyeti:	2.5 mSv/yıl
Transatlantik uçuş (8 saat):	0.04-0.1 mSv
Düz Akciğer grafisi:	0.2 mSV
Akciğer BT:	6-8 mSV

Solunum Fonksiyon Testi:

Solunum fonksiyon testleri, akciğer hastalığının solunum fonksiyonlarına etkisini değerlendiren girişimsel olmayan testlerdir. (Şekil 12) Teknik ekipman gerektiren bu testte çocuğun testin aşamalarını anlaması önemlidir, bu nedenle de 5 yaş üzeri çocuklarda yapılabilmektedir. Peak flow metre evde solunum fonksiyonlarını monitorize etmede 3 yaşından itibaren kullanılan farklı bir solunum fonksiyon testi yöntemidir. (Şekil 13)



Şekil 12: Solunum Fonksiyon Testi

Solunum fonksiyon testi metodu: Burun klipi takılarak hasta ağızdan nefes almaya başlar. Ağız parçacığı ile dudaklar kapatılır. Test sırasında yavaş olarak nefes alınıp verilir, sonra yavaşça tam bir nefes verilir, ardından kuvvetli derin bir nefes alınır ve hızlı bir şekilde nefes verilir.

Şekil 13: Peak Flowmetre



Bu fotoğrafta solunum fonksiyonlarını evde monitorize etmede yardımcı olan peak flowmetre görülmektedir. Günlük monitorizasyon ile hastalığın kötüleşme bulgularının erken tanısı mümkün olmaktadır.

Kan gazı analizi:

Bu test kandaki oksijen ve karbondioksit parsiyel basıncının ölçülmesinde kullanılmaktadır. chILD, oksijenin alınmasını ve karbondioksitin atılmasını etkileyen bir hastalık olduğundan akciğer hastalığının ciddiyetinin belirlenmesinde önemli bir testtir. Bu test arteriyel veya venöz kan örneği alınarak yapılmaktadır.

Oksijen saturasyonu ölçümü:

Oksijen saturasyonu, pulse oksimetre adı verilen makine yardımıyla monitorize edilmektedir; non invaziv, ağrısız bir yöntemdir. Kulak ya da parmağa yerleştirilen bir prob yardımıyla monitörden ölçüm yapılmaktadır. Hem oksijen saturasyonu hem de kalp hızı ölçülmektedir. (Şekil 14) Sürekli oksijen ihtiyacı olan ya da gece oksijen tedavisi alan hastaların evde pulse oksimetre bulundurması önerilmektedir.



Şekil 14: 11 yaşındaki Cara, kaburga tümörüne bağlı radyasyon tedavisi sonrası pulmoner fibrosis tanısı aldı ve oksijen ihtiyacı gelişti. Pulse oksimetre probu sol el işaret parmağına bağlanmış, arkasındaki monitörde kalp hızı (yeşil) ve oksijen saturasyonu (mavi) görülmektedir.

Genetik Testler:

Günümüzde bazı chILD tiplerinin tanısı genetik inceleme ile konulmaktadır. Testlerin sonuçlanması haftaları bulabilmektedir. Ancak en önemli avantajı, akciğer biyopsisine gerek olmadan hastalığın tanısının konulmasına katkıda bulunmasıdır. Ancak birkaç chILD tipi bu şekilde tanı alabilmektedir.

- Sürfaktan protein B eksikliği (SPB mutasyonu)
- Sürfaktan protein C eksikliği (SPC mutasyonu)
- ABCA-3 eksikliği (ABCA3 mutasyonu)
- Alveolar Kapiller displazi (FoxF1 mutasyonu)
- Beyin-Tiroid-Akciğer sendromu (TTF1 mutasyonu)
- Konjenital pulmoner alveolar proteinozis (CSFR2A, CSFR2B mutasyonu)

Diğer Kan testleri:

İlk değerlendirme sırasında çocuğunuza kan testleri yapılacaktır ve izleminde bu testler tekrarlanacaktır. Genetik testlerin yanında chILD hastalığının tanısının doğrulanmasında ya da tanının dışlanmasında tek bir kan testi mevcut değildir. Bu nedenle neden bu kadar çok test yapıldığını sorabilirsiniz. Bu testler benzer semptomlara neden olan chILD dışı hastalıkların dışlanmasında önemlidir.

Bronkoskopi:

Bronkoskopi, hava yollarının iç yapısının direk olarak değerlendirildiği bir işlemdir. Bu işlem ince ışık kaynağı bulunan bir alet yardımıyla direk olarak hava yollarının izlenmesi esasına dayanmaktadır. (Şekil 2 ve 15) Bu sırada farinks, epiglot, larinks gibi üst hava yolları ve trakea ve bronş gibi alt hava yolları incelenmektedir. Hava yollarında malformasyonlar, darlıklar, genişlemeler, sekresyonlar, inflamasyon bulguları değerlendirilir. Akciğere normal tuzlu su verilerek aspire edilir ve ileri inceleme için gönderilir. Bu işlemin adı bronkoalveolar lavaj işlemidir. Örnekler bakteri, virüs ve inflamatuvar hücreler için incelenir. Nadiren bu sırada akciğer dokusundan da örnek alınabilir.

Bronkoskopi çocuklarda anestezi altında yapıldığından ağrı ve strese yol açmamaktadır. İşlem sırasında bazı çocuklar sadece destek oksijene ihtiyaç duymaktadır; ancak bazı çocukların özel maske ile akciğerlerinin havalandırılması (ventile edilmesi) gerekmektedir. İşlem sırasında çocuklar monitorize izlenmektedir. Ciddi komplikasyonlar nadir olmakla birlikte; işleme bağlı hafif ateş, öksürük, ses kısıklığı işlemin yapıldığı günde görülebilir. Nadiren de olsa yoğun bakım izlemi gerektiren oksijen ihtiyacı olabilir. Son olarak az miktarda öksürükle birlikte kan gelmesi (hemoptizi) işlem sonrası görülebilir.

Şekil 15: Bronkoskopi Fotoğrafı

Sağ taraftaki bronkoskopu tutan doktor sağ eliyle işlemi yapıyor, soldaki monitörde hava yollarını inceliyor, görüntüde trakea görülüyor.



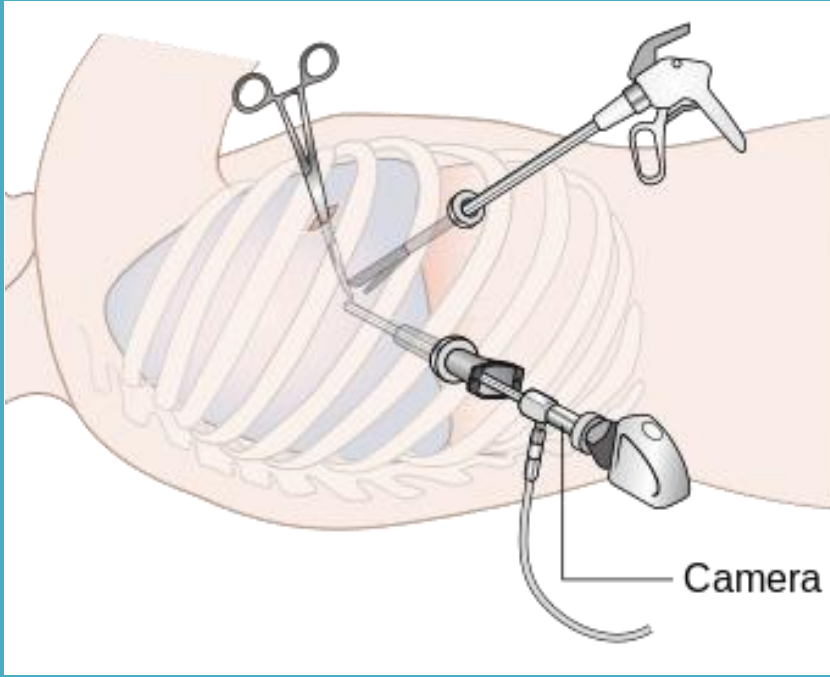
Akciğer biyopsisi:

Akciğer biyopsisi, chILD şüphesi olan hastanın tanısında en önemli basamaktır. Diğer olası durumlar dışlandıktan sonra ve önceki tanısal işlemler yeterli bilgi vermediği durumda yapılması zorunlu hale gelmektedir.

Günümüzde birçok biyopsi işlemi Video aracılıklı toraks cerrahi (VATS) işlemi olarak bilinen minimal invaziv işlemlerle yapılmaktadır. (Şekil 16 ve 17) Bu işlem sırasında üç küçük insizyon bölgesinden göğüs kafesine aletler yerleştirilmekte ve cerrah bu aletlerle görerek direk küçük doku parçası örneği almaktadır. (Şekil

17) Örnekler 0.5-1 cm boyutlarında olup çocuğun akciğer dokusuna zararı bulunmamaktadır.

Alternatif yöntem ise geniş cilt kesisi ile yapılan açık akciğer biyopsisidir. VATS yönteminin akciğer biyopsisine üstünlükleri; işlem sonrası ağrının az olması, göğüse dren yerleştirme ihtiyacının az olması, hastanın erken dönemde taburcu olması, daha küçük kesi gerektirmesidir.



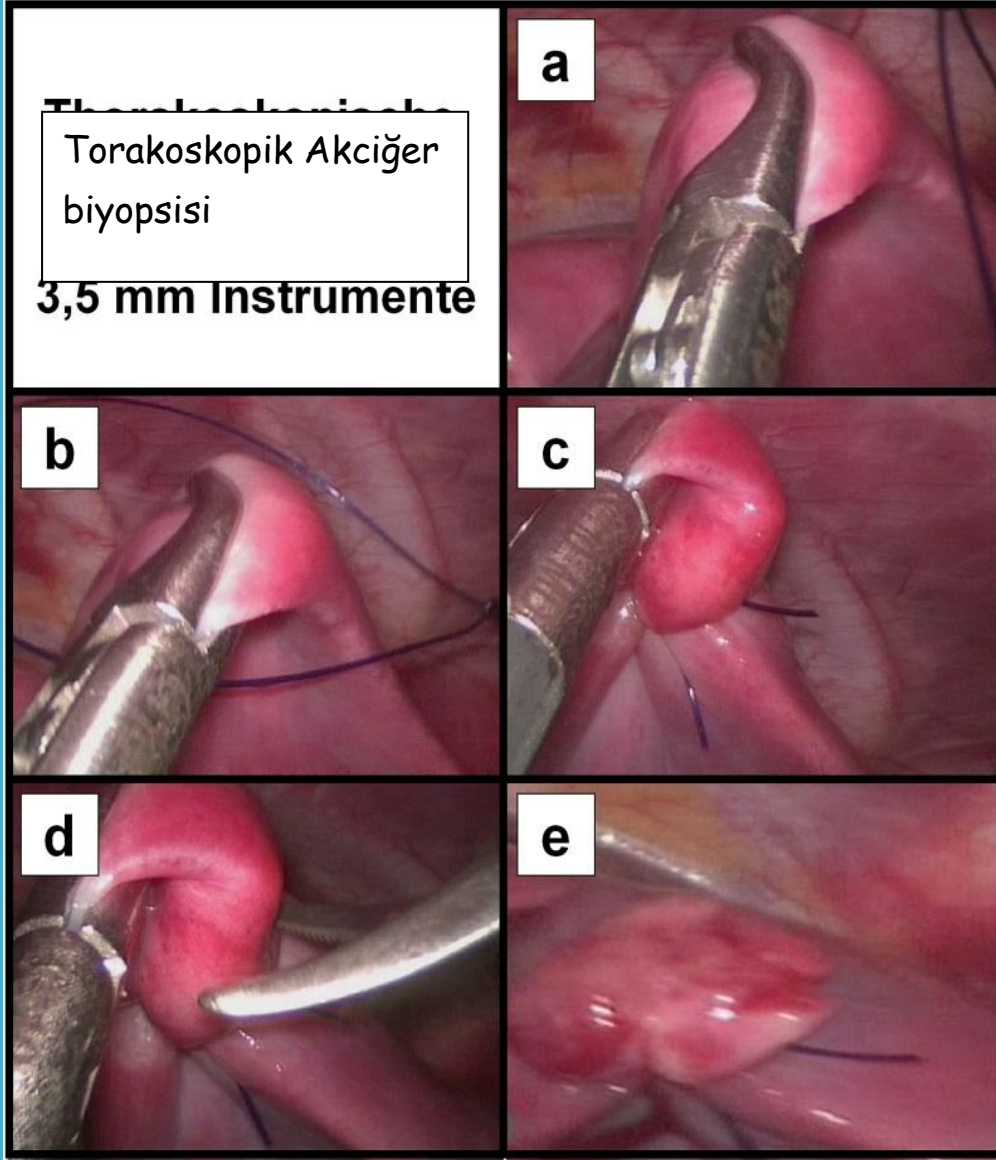
Şekil 16: Video aracılıklı torakoskopik cerrahi akciğer biyopsisi alma işlemi

Kamera yardımıyla akciğer yüzeyi değerlendirilir ve iki tane daha küçük cilt insizyonu ile biyopsi işlemi yapılır. İşlem sırasında hasta anestezi altında olduğundan ağrı hissetmeyecektir.

chILD tanısı konuldu, şimdi ne yapılması gerekiyor?

Çocuğunuzun tanısı doğrulandıktan sonra, bu durumu kabul etmek kolay olmayabilir. İlerleyen bölümlerde bu duruma nasıl yaklaşılacağı ile ilgili bilgiler

verilecektir. Bu duruma diğerk aileler ve çocuklar tarafından en sık sorulan soruların yanıtlarını arayarak çözüm bulmaya çalışacağız. Her çocuk ve aile farklı olduğu için tedavi eden ekibin bireysel olarak çözümler araması gerekmektedir. Bizimle endişelerinizi, üzüntülerinizi, problemlerinizi paylaşabilirsiniz.



Şekil 17: Torakoskopik Akciğer Biyopsi işlemi fotoğrafları

- a) Uygun akciğer dokusunun seçimi ve kliplenmesi
- b) Örneğin etrafındaki uygun pozisyonun oluşturulması
- c) Germe ve ilmik atma işlemi
- d) Örneğin makasla eksizyonu
- e) Örneğin alınması

Tanının konuşulması:

Çocuğunuzun tıbbi durumu ile ilgili öğrenmek istediklerinizi, anlamadıklarınızı sorabilirsiniz. Tanı ile ilgili korkularınızı paylaşabilirsiniz. Ne yazık ki çocuğunuzun bir hafta, bir yıl ya da 10 yılda klinik gidişatının nasıl olacağı bilinmemektedir. Aileler doktorla görüşürken soruların bir kısmını unutabilirler, bu nedenle sorularınızı bir liste olarak yazmak ve konuşmak sizi rahatlatacaktır.



Şekil 18: Soraya, şu anda 8 yaşında ve 7 yaşına kadar tamamen sağlıklı bir çocuktur. Geçirdiği bir enfeksiyon sonrası nefes darlığı şikayeti gelişti ve günden güne kötüleşti. Akciğer biyopsisi chILD tanısını ortaya koydu. Soldaki fotoğraf biyopsiden kısa bir süre sonraki durumunu göstermektedir. Bu sırada destek oksijen almakta idi, göğüs dreni mevcuttu. Sonrasında kortizon ve azitromisin tedavisi başlanan hastanın biyopsiden birkaç ay sonra oksijen ihtiyacı düzeldi (sağ fotoğraf). Şu anda oksijen tedavisi almıyor ve okula gitmeye devam ediyor.

Bulguları önceden fark edebilir miydim?

Bu sorunun cevabı 'Hayır'. Semptomlar sıklıkla sinsi bir şekilde gelişmektedir. Bu yavaş ilerleyici semptom ve bulgulardan dolayı hastalığın günden güne gidişini ailenin fark etmesi zordur. Semptom ve bulgular hastalığa özgül olmadığından

aileler çocuğun yorgunluğunun ya da duygu durumunun azaldığının farkına varamayabilir. Aynı zamanda bu hastalıklar nadir görüldüğünden bazı doktorlar bu hastalıklarla karşılaşmamış olabilir.

Bazı şeyleri yanlış mı yapıyorum?

Şüphesiz bu sorunun da cevabı 'Hayır'. Aksine siz her şeyi doğru yaptınız. Bu nadir görülen hastalık sizin ve doktorunuzun sayesinde doğru bir şekilde tanı aldı. chILD hastalıklarının hiçbir grubu ailelerin yanlış davranışlarına bağlı gelişmemektedir.

Çocuğuma bu hastalığı nasıl açıklayabilirim?

Çocuğunuza bu hastalığı açıklamak sizin göreviniz değildir, bu doktorunuzun görevidir. Doktorun hastalıkla ilgili açıklaması sırasında ailenin de bu ortamda bulunması gerekmektedir. Bazen çocuk çok küçük olduğunda bu durumu anlatmak mümkün olmamaktadır. Doktorların bu açıklamayı yaparken çocuğu bunaltmadan ve strese sokmadan açıklama yapmaya dikkat etmesi gerekmektedir. Ayrıca resimler ya da şemalar göstermek küçük çocukların anlamasına katkıda bulunacaktır. Nadir olmasa da çocuklar konuşmayı yarıda bırakabilirler, bazen çocuklar doktor odadan çıktıktan sonra soru sorabilirler; bu durumda soruları kaydederek bir sonraki görüşmede sormak uygun olacaktır. Bazen çocuklar sözcüklerle durumlarını anlatamayabilirler. Bu durumda sanat terapisi faydalı olabilir. Çocukların duygu durumlarını çizmeleri bazen inanılmaz olabilmektedir. Bu terapi aynı zamanda hastalıklarıyla yüzleşmelerine yardımcı olacaktır. Çocukların hastalıklarının tanısını öğrenmeye hakları vardır; çünkü onlar başkalarından daha iyi kendilerinin iyi olmadığını ve bazı şeylerin yolunda gitmediğini fark edeceklerdir.

Aileye bu hastalığı nasıl açıklayabiliriz?

Çocukla ilgilenen tüm aile bireylerinin tanı ile ilgili görüşme anında bir arada olması önemlidir. Görüşmeye katılamayan kişilerin doktora soracakları soruları liste halinde iletmeleri önerilir, sonraki görüşmede bu konularda bilgilendirme yapılacaktır.



Şekil 19: Transplantasyon yolu

Bu resim 12 yaşındaki bir çocuk tarafından akciğer transplantasyonu kararı verildiğinde çizilmiştir.

Günlük hayatım nasıl yeniden düzenlenecektir?

Bu durum hastanın ailesine ve çocuğun hastalığının ciddiyetine bağlıdır. Aileye yardım etme konusunda finansal ve sosyal kuruluşlar bulunmaktadır. Bu destekler yaşadığınız şehir, hastalığın ciddiyeti, aile yapısına bağlı değişmektedir. Bu problemlerin çözümünde en büyük desteğiniz hastanelerde bulunan sosyal hizmet uzmanlarıdır. Konu ile ilgili detaylı bilgiler bölüm 10'da açıklanmıştır.

Çalışma hayatımı nasıl sürdürebilirim?

Çalışan aileler için önemli bir sorun olmakla birlikte bu durum, ailenin sorumlulukları ve hastalığın ciddiyetine bağlı değişmektedir. chILD olan birçok hasta aynı zamanda normal hayat sürdürebilmektedir, bu nedenle de tüm çocuklarda ailenin çalışmasına engel durumlar olmayabilir. Bununla birlikte bazı hastalar sık ve uzamış hastaneye yatış atakları gerektirebilirler. Bu durumlarda ailenin desteklenmesi önemlidir.

Çocuğum sosyal olarak izole mi olacak?

Aileler çocuklarının sosyal olarak izole olacaklarını düşünmektedir. Çocuğunuz hastalıktan önceki gibi sınırsız enerjiye sahip olamayacaktır, yine de sınıf oyunlarına katılacak, kulüp sporlarına devam edecektir. Egzersiz kısıtlaması nedeniyle aynı yaştaki diğer çocuklar tarafından alay konusu olabilir. Bu nedenle çocuğunuza normale yakın hayat sürdürebileceği; ancak bazı kısıtlılıkları da olabileceği konusunda bilgi vermelisiniz. chILD tanısı alan hastalarda spor yapmak tehlikeli değildir. Çocuklar kendi üst limitlerini belirleme konusunda başarılı olduklarından bu konuda üzülmezsiniz. Yine çocuğunuzun asla cezalandırmayınız. Çocuğunuz spor yapmakta zorluk yaşıyorsa doktorunuzla konuşunuz; bu durum hastalığa bağlı egzersiz toleransında etkilenme ile ilişkili olabilir. Spor yapmakta zorlanan çocuklar için müzik, el sanatları gibi farklı aktiviteler mevcuttur.

BÖLÜM 4: TEDAVİLER

Çocuğumu kim tedavi edecek?

Tedavi ekibinin en önemli üyesi siz, yani çocuğun ailesidir. Çocuğunuzu en iyi tanıyan ve onunla en çok vakit geçiren sizsiniz. Çocuğun iyi olmadığını ilk anlayan ve bütün tıbbi düzenlemeleri yapan sizsiniz. Ancak yalnız değilsiniz. Ekibiniz yalnızca uzman doktorlardan değil ayrıca birçok diğer profesyonel kişiden oluşur (Tablo 5). Bütün tedavi ekipleri aynı olmayacak ve zamanla aynı olarak kalmayacaktır. Ekibinizdeki bütün bireysel üyeler, belirli hastalık tipi, hastalığın süreci ve çocuk ve ailesinin bireysel ihtiyaçlarına göre belirlenecektir.

Tablo 5: Tedavi Ekibi

- **Yerel çocuk doktorunuz** sizin ana bakıcınız olarak kalacak ve çocuğunuzun temel tıbbi gereksinimlerinden sorumlu olmaya devam edecektir.
- **Çocuk göğüs hastalıkları uzmanı** tanıdan ve çocuğunuzun tedavi planından sorumludur. Hastalığın tedavisi için gerekli olan bütün profesyonel müdahaleleri onlar koordine edeceklerdir. Onların onayı olmadan tedavide herhangi bir değişiklik yapılmamalıdır.
- **Çocuk kardiyolog** (çocuk kalp uzmanı) pulmoner arter hipertansiyonunu engellemek için düzenli aralıklarla ekokardiyogramlar gerçekleştireceklerdir (bkz Bölüm 1)
- **Psikolog** tıbbi rahatsızlığın değerlendirilmesinde ortaya çıkan stresle ilgilenen ve gideren, ekibin çok önemli bir üyesidir. Onlar hastalığın tıbbi olmayan yönleriyle doktorlardan daha detaylı şekilde ilgilenerek aile ile güven ilişkisi geliştirirler.
- **Çocuk cerrahı** tanısal akciğer biyopsisini gerçekleştirirler (zorunlu)

olarak).

- **Rehabilitasyon doktoru** yatılı hasta durumunda olan çocukların fiziksel ve duygusal kondisyonlarının düzeltilmesine yardımcı olmak için çocuğun ender tavırlarına aşina olmalıdır.
- Durumsal olarak gerekli olan uzmanlar **romatolog, immünolog, yoğun bakım hekimleri, gastroentorolog ve genetikçiler** dir.
- **Diyetisyen** en uygun beslenmeye ilişkin tavsiyeler sunar. Gerektiği gibi kalori alımını değerlendirir ve düzenler.
- **Fizyoterapistler** çocuğun tedavisi için çok önemlidirler. Alt hava yolları salgılarını harekete geçirmeye yardımcı olmak (otojenik dranj), fiziksel kondisyon ve fitnesin düzelmesine yardımcı olmak (egzersiz toleransı) için özel nefes alma teknikleri öğretirler.
- **Logopedistler ve Konuşma terapistleri** alternatif konuşma teknikleri ile trekeal sonda ihtiyacı olan çocukları destekleyip onlara yardımcı olurlar.
- **Sosyal Çalışanlar** sağlık sigortası içeren çeşitli ofislerle temas kurarak ve gerekli belgelerle ilgilenerek yardımcı olurlar (ör. Finansal yardım, rehabilitasyon veya özel tıbbi ekipman için başvurma).
- **Hemşireler** yatılı hasta durumunda olan çocukların tedavisinde önemli rol oynarlar. Çocuklarla en yakın temasta olanlar onlardır ve bu yüzden tıbbi bakımın yanında önemli bir referans kişi durumundadırlar.
- **Taşıyıcı terapist veya oyun terapistleri** çocukların yalnızca yaratıcı bir şekilde kendilerini ifade etmelerine değil ayrıca onların hastalıkla daha iyi başa çıkma ve hastanede kaldıkları zamandaki bıkkınlıklarını yok etmede yardımcıdırlar.

Çocuğumun oksijene ne zaman ihtiyacı olacak?

ChILD, derecesi hastalığın şiddetiyle bağlantılı olan akciğer alveolünde (bkz: Bölüm 1) oksijen alımını azaltır. Vücudumuz fonksiyonlarını sürdürebilmek için kandaki oksijeni yeteri kadar almak zorundadır. Bu oksijen seviyesi çok düşük olduğu zaman (hipoksemi), kişide nefes darlığı belirtileri gelişir (dispne). Bazı çocuklar bu düşük oksijen alımını daha hızlı ve derin nefes alarak giderirler. Hastalığı daha şiddetli olanlar için ise bu mekanizma yetersizdir ve düşük alım bu şekilde giderilemez. Bu, *solunum bozukluğu* veya *yetmezliği* olarak bilinmektedir. Bu gibi durumlarda eksikliği gidermek için solunan havada takviye oksijen olması gerekmektedir. Normal olarak deniz seviyesindeki havanın %21'i oksijendir, bu oran takviye ile %100'e kadar çıkartılabilir. Bazı çocukların sürekli oksijen tedavisi alması gerekirken bazıları ara ara almalıdır (uykuda, fiziksel egzersizde veya enfeksiyonlarda). Yatılı durumda olan hasta için gereken miktar sürekli olarak oksijen saturasyonunu ölçerken (nabız oksimetresi, bkz Bölüm 3) veya seri kan gazı analizi (bkz bölüm 3) ile konsantrasyon (oksijen yüzdesi) titre edilerek belirlenir.

Kronik oksijen yetmezliği çocukta sınırlı egzersiz toleransı, bitkinlik ve uyuşukluk hissi, kilo alamama hatta kilo kaybetme ile sonuçlanabilir. Kısa süre içerisinde durumları kötüye gider. Daha çok endişe veren durum, kronik hipoksemi kalp kasılmalarına yol açan pulmoner arteriyel hipertansiyona (yüksek akciğer dolaşımı basıncı, bkz Bölüm 1) sebebiyet verebilir. Bütün bu belirtiler, semptomlar ve komplikasyonlar oksijen ilavesi ile tedavi edilebilir. Bu yüzden oksijen, nefes darlığı çeken bütün çocuklar için başlıca ve en uygun tedavidir.

Çocuğumun oksijen ihtiyacı var: Şimdi ne olacak?

Aslında sizin zorunlu olarak yapmanız gereken hiçbirşey yok, bu başkasının sorumluluğudur. Tedaviden sorumlu doktor size oksijen reçetesi ve gerekli bütün ekipmanları sağlayacaktır. Daha sonra, sizi, siz ve birçok oksijen tedarik şirketlerinden biri arasında iletişim kuracak olan oksijen uzmanı bir hemşireye sevk edeceklerdir. Ardından, ekipmanların evinize teslimi konusundaki düzenlemeler yapılabilir. Doğal olarak bu ekipmanın güvenli kullanımı konusunda detaylı bir eğitim alacaksınız. Bu eğitim çocuğunuz

hastanada yatarken, özellikle de çocuğunuzun taburcu olduğu gün evde oksijen alımına ihtiyacı varsa olacaktır.

Evde veya hastanede, oksijen tedavisi alan herkesin satürasyonları yeterli dozağı belirlemek için izlenmelidir. Bu yüzden temin edilen ekipmanda bir nabız oksimetresi bulunmalıdır (bknz Bölüm 3 ve Figür 3). Lütfen çocuğunuzun hekimi ile bu izlemlerden birine ihtiyacınız olup olmadığını kontrol edin. Eğer oksijen gereksinimleri bir süre boyunca aynı giderse (plato) ve çocuk oldukça iyiye, sürekli günlük izlemeye gerek yoktur. Doktorunuz çocuğun uyku sırasında oksijen satürasyonunun izlenmesine gerek olup olmadığına karar verecektir. Monitor, satürasyonlar çok düşük olduğunda bildirmiyorsa çocuğunuzun satürasyonunu izlemenin çok fazla faydası olmayacaktır. Bu sebeple monitörlerde satürasyon belirlenen seviyenin (taban seviye) altına indiğı zaman devreye girecek şekilde ayarlanabilen alarmlar bulunmaktadır. Standart satürasyonlarda geçici olarak aşağı yukarı dalgalanmalar olabilir ve bu aşağı inişler taban seviyenin altına indiğinde alarmı devre dışı bırakacaktır. Bu geçici inişler yanlış alarmlar olarak görülebilir. Bu da herkes için özellikle de uykusu hafif olanlar için sinir bozucu olabilir. Neyse ki bu seviye kolayca ayarlanabilir ancak doktorunuzun onayı olmadan herhangi bir değışiklik yapılmamalıdır.

Oksijen Konsantratörleri (Yoğunlaştırıcıları)

Oksijen konsantratörleri uzun süreli oksijen tedavisi için kullanılan en yaygın ekipmanlardır. Havayı emdikten sonra diğere gazları süzüp safa (%100'e) yakın oksijeni çocuğunuza aktarır. Elektrikle çalışırlar ve bu yüzden çalışabilmeleri için daima bir elektrik ikmali gerekmektedir. 8 saate kadar çalışabilen taşınabilir bataryalı sistemler (Inogen One®, Sequal Eclipse®) mevcuttur. Bu sistemler oksijeni havadan alıp filtreledikleri için ağır oksijen bataryalarına ihtiyaç yoktur; bu yüzden oldukça hafiftirler. Ancak, oksijen bağımlısı kişiler için elektrik temin edilememesi gibi bir durum düşünülerek bir acil oksijen tankı daima bulundurulmalıdır. Bir diğere kötü yönleri, şu an mevcut olan modellerin debisi dakikada 5 litre ile sınırlıdır, ki çocukların bundan daha yüksek miktara ihtiyacı vardır.

Sıvı Oksijen Sistemleri

Oksijen -183°C ye kadar soğutulduğunda gaz halden sıvı hale geçer. Bir litre sıvı oksijen 850 litre gaz oksijene denktir. Bu yüzden bir tank oksijen uzun

bir süre kullanılabilir ve dahası, çalışmak için elektriğe bağımlı değildir. Küçük taşınabilir oksijen sistemleri evdeki daha büyük depo tanklardan tekrar tekrar doldurulabilirler. Bu, çocuğa daha fazla hareket şansı ve özgürlük sağlar. Bu sistemler aynı ölçülerdeki gaz tanklara göre önemli derecede daha hafiftirler ve daha fazla depolama kapasiteleri vardır.

Gaz Oksijen Tüpleri

Gaz oksijen tüplerinin hastane ortamlarında kullanımı daha yaygındır ve evlerde yalnızca acil destek (oksijen bağımlısı çocuklar için) olarak kullanılmaktadırlar. Oksijen tankları (tüpleri) yüksek basınç altında gaz içerirler (genellikle 200 bar). 200 bar da 1 litre oksijen normal atmosfer basıncındaki (deniz seviyesi) 200 litre gaza eşittir. 500mL'den 10L'ye çeşitli hacimde tanklar vardır. Sabit bir debide kullanıldıklarında dolu bir tüpün ne kadar süre kullanılabileceğini tam olarak bilmek mümkündür. Bazı tüplerin özel anahtarlar ile açıldığı da dikkate alınmalıdır. Bu yüzden acil durumlar için bu anahtarların birçok yedeğini bulundurmamak (tüpte, arabada, asıl anahtarlıkta, seyahat çantasında vb.) tavsiye edilir. Bu sistemin avantajı elektriksiz çalışmaları ve taşınabilir (özel tasarlanmış sırt çantalarında veya trolleylerde) olmalarıdır. Dezavantajları ise çelik tankların oldukça ağır olmaları ve zarar görürse patlama riski taşımalarıdır (yüksek basınçlı olmaları nedeniyle). Daha iyi bir örnek olarak araba lastiklerinin yalnızca 2.5 3(200e nazaran!) bar arasında olmasını düşünebiliriz. İşte bu nedenle oksijen tankları (tüpleri) yalnızca özel depolama aletlerinde/raflarında ya da düz zeminlerde güvenli bir şekilde tutulmalıdır. Yuvarlanacak şekilde ya da arabaların arkasında asla tutulmamalıdır.

Oksijen nasıl teneffüs edilir?

Oksijen stoğu ile hasta arasındaki taşıma 8 metreye kadar uzunlukta olan (uzun hortumlar, bkz Şekil 20) lastik borular yoluyla yapılır. Böylece oksijen burundan (nasal sonda) veya aynı anda hem burun hem ağızdan (maske) alınabilir. Uzun borular oksijen kaynağını kendi başına taşıyamayan çocuklar (özellikle küçükler) için daha çok özgürlük/hareket alanı sağlamaktadır.

Oksijen Nasal Prong/Sonda

Yumuşak bir plastik boru ile oksijen kaynağına bağlanır ve oradan iki kulağa uzanarak oksijeni direk buruna vermek için çift nasal prongu vardır (bkz

Şekil 21). Daha küçük çocuklarda aşağı inen boruyu bir flaster yardımıyla tutturmak gerekli olabilir. Maksimum oksijen debisi dakikada 8 litredir ancak yerken, içerken ve yıkanırken kullanılabilme avantajları vardır.

Tek Pronglu Nasal Sonda

Nasal geçişlerden yalnızca birisine yerleştirilen çok ince, yumuşak plastik borulardır. Burundan kolayca çıkabilecekleri için çocuğa bir plastik yardımıyla güzelce tutturulmalıdırlar. Dakikada en fazla 2 litre oksijen verebilirler.



Şekil 20: Resimdeki sürekli oksijen ilavesi ihtiyacı olmasına rağmen aşırı derecede yaşam dolu ve aktif bir çocuk olan Joris (ayrıca bkz. Şekil 24). Hortumlar onun ev içerisinde özgürce (yakın gözetim altında) hareket edebilmesi için uzun tutulmuştur

Oksijen Maskeleri

Bu plastik maskeler hem ağız hem de burnu kapatırlar ve elastik bir bant ile kafanın arka tarafından takılırlar. Dakikada 10 litreye kadar oksijen

verebilirler ancak çoğu zaman (yerken, ierken, yz bakımında) ıkartılmaları gerekir. Bazı ocuklar uyku iin bunları nasaldan daha rahat bulurlar ancak kolayca ıkarabilirler.

Uzun sreli oksijen tedavisinin yan etkileri var mıdır?

Prematre doėan bebeklerde aşıırı oksijen takviyesi problemlere neden olabilirken, zamanında doėan bebekler veya daha byk ocuklar iin herhangi bir tehlike yoktur. Bu yzden ocuėunuza fazla oksijen vermekte korkulacak birşey yoktur. Srekli oksijen tedavisi nasaldaki mukozada kurumaya neden olabilir ve bu da kabuk baėlamaya veya tekrarlanan nasaldan kanamalarla sonulanabilir. Byle bir durumda karşılaşırsanız ltfen doktorunuzu bilgilendiriniz. Oksijen stoėuna mukozadaki bu kurumayı nleyecek nemlendirici eklemek mmkndr. Ancak genelde bu iřlem gerekli deėildir.



řekil 21: Resimdeki 13 yaşıındaki Rifat. Doėumundan beri bronşiyolitisi obliterans hastalığı var. Yaşamının ilk 6 yılı boyunca srekli oksijene baėımlıyken řimdi yalnızca ara sıra ihtiya duyuyor (enfeksiyonlarda ve geceleri ara sıra). Nasal prongu (burundan) alımı tercih ediyor

Oksijen tedavisi ile günlük yaşantı nasıl devam eder?

İlave oksijen normalde çocuğunuzun durumunda (özellikle onun egzersiz toleransında) düzelmeye sonuçlanır. Önceleri okula veya kreşe gitmek için çok halsizken oksijen tedavisiyle bunlara devam edebilirler. Oksijen tedavisi çocuğunuzu kısıtlamaktan çok onlara daha çok özgürlük şansı tanır. Gerekli oksijen tedarikine ve debisine bağlı olarak okulda veya kreşte oksijen desteği vermek gerekli olabilir. Bazı ebeveynler nasal prong kullanmanın sosyal zorluklara neden olduğunu ya da okulda veya kreşte diğer çocuklar tarafından dalga geçildiğini bildirmiştir. Alay edilme gibi bir durumda okulda veya kreşte bir toplantı durumu gidermek için yardımcı olabilir. Lütfen bu konuları doktorunuzla görüşün.

Eğer çocuğum nefes alamayacak kadar hastaysa ne yapabilirim?

Maalesef bazı çok hasta olan çocuklar için oksijen tedavisi uygun oksijen saturasyonunu sağlamak için tek başına etkili olmayabilir ve kanlarındaki karbondioksidi yeterince atamayabilirler. Bu gibi durumlarda çocuğun nefes almasına yardımcı olmak için ventilatör desteği (mekanik ventilasyon) gerekmektedir. Ventilatör desteği sağlamanın birçok farklı yolu vardır. Bunlar kabaca iki gruba ayrılırlar: invazif ve invazif olmayan ventilasyon. İnvaziv ventilasyonda bir nefes borusu kullanılarak direk olarak alt havayollarına erişim sağlanır. Bu boğazı delerek direkt olarak verilir (trakeotomi) veya ağızdan veya burundan soluk borusu yoluyla verilir (entübasyon). Çoğu çocuk için geçici olarak veya aralıklı olarak (gece boyunca veya akut bozulma sırasında) mekanik ventilasyon gerekmektedir. Diğerleri için sürekli ventilasyon gerekebilir. Bu çocukların okulda veya kreşteyken de onlara yardımcı olacak özel eğitilmiş bir hemşireye ihtiyaçları vardır. Sürekli ventilasyon gündelik yaşama tamamen engel olmaz (bkz Şekil 10 ve 23). Ancak ventilasyona bağımlı çocukların bakımı herkes için oldukça zahmetlidir. Neyse ki günümüzde, özel bakım sağlayan ve bu gibi karışık vakalarda çocuklara destek sağlayan klinikler mevcuttur.

İnvazif olmayan Ventilasyon nedir? (İOV)

İnvaziv olmayan ventilasyon şiddetli nefes alma zorlukları olan hastalara ya özel tasarlanmış bir burun ve ağız üstü maskeyle ya da bir nasal (burun) maskeyle sağlanan özel bir nefes desteğidir. Bu maskeler bir nefes alma

(ventilasyon) aletine esnek borularla baėlıdır ve hasta çocuklarda oksijen alımını düzenlerler.

Bu düzeltme akciğerlerdeki kan basıncı artırılarak mümkün olur. Tekniklerden birisi kan basıncını hem nefes alma sırasında (maksimum inspiratuvar basınç, MİB) hem de nefes sonunda (maksimum ekspiratuvar basınç, MEB, bu basınç MİB'den daha azdır) artırmaktır. Bir diėer teknik sürekli pozitif havayolu basıncı olarak adlandırılır, Sürekli pozitif hava yolu basıncı bazı vakalarda çocuėun solunumuna yardımcı olmak için etkilidir. Yüksek debili nasal kanüller (bknz Şekil 22) dakikada 50 litrelik maksimum debi sağlar, akciğerlerde sürekli pozitif basınçla sonuçlanır ve Sürekli pozitif hava yolu basıncı ile benzer şekilde belirli bir dereceye kadar işe yararlar.

Hangi yöntem olursa olsun invaziv olmayan ventilasyonun esas amacı doğal solunumun işgücünü hafifletmektir (akciğerleri şişkin tutmaya yardımcı olur). İOV başlangıçta çok rahatsız edici ve korkutucu olabilir ve işte bu nedenle kullanımları sabır ve güven gerektirmektedir. Çocuklar İOVye alıştıkları zaman ve onunla kendilerini daha iyi hissettiklerini anladıkları zaman onları hoşgörüyü karşılayacaklar hatta kendileri isteyeceklerdir.

İnvaziv Ventilasyon nedir?

İnvaziv ventilasyonda direk olarak soluk borusuna bir boru yerleştirilerek solunuma destek olunur. Bu boru boğazı delerek direkt olarak verilir (trakeotomi) veya ağızdan veya burundan geçirilerek nefes verilir (entübasyon). Entübasyon ağır acil durumlarda invaziv olmayan ventilasyonun kandaki düşük oksijeni ya da yüksek karbondioksit seviyesini düzenlemede yetersiz olduğu zamanlarda kullanılır. Solunum hortumu çok rahatsız edicidir ve bilinçli çocuklar tarafından hoş görülmez; bu yüzden entübasyon yoluyla ventilasyona ihtiyacı olan çoğu çocuk sakinleştirilmelidir. İnvaziv ventilasyonda invaziv olmayana göre çok daha yüksek basınç elde edilebilir. Bir çocuğun sürekli veya uzun dönemli ventilatör desteğine ihtiyacı olduğu anlaşıldığında gırtlığın (larinks) altından küçük bir kesme (trakeotomi) yapılır ve böylece solunum hortumu nefes borusuna (trakea) yerleştirilebilir (trakeal sonda).



Şekil 22: Resimdeki Josefin. O 10 aylık. Ona konjenital alveolokapilar displazi tanısı konuldu. Doğduğunda önemli derecede hastaydı ve ventilatör desteği almak zorundaydı. Durumu iyiye gitti ve az miktarda oksijene ihtiyaç duymaya başladı. Kış mevsimi boyunca durumu tekrar ederek kötüleşti. Sıklıkla yüksek debili bir sonda ile ilave soluma desteği alması gerekiyordu. Ancak yukarıdaki fotoda görüldüğü üzere, Josefin eğlence aşığı ve sondalardan rahatsız olmuyor gibi görünen aktif bir çocuk.



Şekil 23: Resimdeki Joris. Onun henüz sendromik, bir isim verilmemiş olan ve çok nadir görülen şiddetli bir konjenital akciğer rahatsızlığı vardır. Yaşamının ilk birkaç ayı yoğun bakım ünitesinde sürekli invaziv ventilasyona bağlı (trakeal sonda ile, bkz. Sol üst resim) kalmıştır. Ailesi ve onu tanıyan herkes için çok zor ve stresli bir durumdur. Durumu zamanla biraz daha iyiye gitti ve bir ventilatör ile evde yaşayabilir hale geldi. Ailesinin yanı sıra gece gündüz onunla ilgilenen bir de özel hemşiresi var. Mevcut olan tek tedavi ventilasyonla oksijen tedavisi olduğu için ailesi bu tedavinin onun akciğerlerinin gelişmesine yardımcı olabileceğine umut bağlamak zorundaydılar. İyileşme şansını en üst düzeye çıkartmak için birçok strateji kullanıldı. Enfeksiyon riskini azaltmak için enfeksiyonlu insanlarla temastan kaçınmak ve tam bağışıklık kazandırmak bunların arasındaydı. Bir nazogastrik hortum yoluyla ideal besin sağlanacak şekilde yüksek kalori diyeti uygulandı. Neyseki bütün bunlar sayesinde durumu her hafta iyiye gitti ve invaziv ventilasyona ihtiyaç duymayacak duruma geldi.

Çocukluk çağı interstisiyel akciğer hastalıklarını (chILD) tedavi etmek için hangi ilaçlar kullanılır?

Önceden belirtildiği gibi, chILD tek bir tıbbi durum değildir. Çocuklarda herbir grup için farklı tedaviler gerektirmeyen çok sayıda akciğer hastalığı mevcuttur. Bu yüzden tedavi hastalığın altta yatan nedenine göre belirlenmelidir. ChILD'ın bir çok türünde aşırı iltihaplanma önemli bir rol oynar ve bu nedenle iltihap bastırıcı tedaviler yaygın olarak kullanılır. Şu an maalesef bu hastalıkların hiçbirinin kesin bir tedavisi yoktur. Daha çok hastalık dönemini düzeltir veya semptomları bastırır (çocuğun daha iyi hissetmesini sağlar). Bu tedavilerin genellikle önemli yan etkileri olduğu da ayrıca dikkate alınmalıdır. Bu yüzden bu tedavilere başlamadan önce doktor bunların potansiyel faydalarını ve yan etkilerini ölçüp tartacaktır. Ebeveyn olarak çocuğunuzun neden belirli bir ilacı aldığını, yan etkilerinin neler olduğunu ve hangi yan etkilere dikkat etmeniz gerektiğini sormanız oldukça önemlidir. İlaçlar genellikle uzun süreli kullanım için verileceğinden bu soruları zaman içerisinde tekrarlamanız da çok önemlidir. Çocukların durumunda değişiklik olup olmadığı genellikle ilacı keserek ve çocuğu izleyerek belirlenir. Farklı uzman merkezlerdeki aynı durumda olan çocuklar için sıklıkla farklı tedaviler uygulandığını göreceksiniz. Bu durum hastalığın nadir olmasından kaynaklanmaktadır ve bu da merkezlerin tedavilerde ilaçların güvenli ve etkili kullanımıyla ilgili çalışmalarını olmamasına neden olur. Bu yüzden chILD'ın tedavisi için hazırlanmış tedavi önerileri veya uzmanlarca onaylanmış ilaçlar yoktur. Diğer hastalıklardaki ilaçların çoğu iyi bilinen onaylanmış ilaçlardır; ancak chILD'ın tedavisinde bu ilaçların gerçekten işe yarar olup olmadığını veya hangi durumlarda işe yaradığını bilemiyoruz. Bu yüzden chILD hastası olan çocukların tedavisinde kullanılan ilaçların en güvenli, ideal kullanımı aktif klinik bir çalışma çerçevesinde olmalıdır. Çocuk doktorunuza tedavinin herhangi bir klinik çalışmayla desteklenip desteklenmediğini veya bunun mümkün olup olmadığını sorarak onların tedavi planlarını en iyi hale getirmeye yardımcı olabilirsiniz. chILD üzerine yapılan klinik çalışmalarla ilgili daha detaylı bilgiyi Bölüm 12de bulabilirsiniz.

Glukokortikoidler, Kortizon ve Steroidler

chILD hastası olan çocukların tedavisinde kortizon en yaygın kullanılan ilaçtır. Doğal bir ön maddedir (hormon) ve insanların böbreküstü bezlerinden üretilir. Birçok metabolik işlemin düzenlenmesinde kullanımı gereklidir. Kortizon

vücutta aktif hali olan kortizol'e dönüştürülür. Kortizol de benzer yapıda olan ancak vücutta çok farklı etkisi olan diğer birçok aktif ürünlere dönüşür. Bu yüzden kortizon tek bir madde değil Glukokortikoid (veya steroid) ailesi adı altında olan bir grup akraba maddedir. En yaygın olarak belirlenen steroidler prednison, prednisolon ve metilprednisolondur. Steroidler yalnızca yağ, şeker ve elektrolit dengesini ve metabolizmasını etkilemekle kalmayıp ayrıca güçlü bir iltihap sökücü etkisi de vardır.

Steroidler özellikle zehirli veya insan sağlığı için zararlı şeylerdir ancak birçok şey gibi doz çok önemlidir. Bir çikolata ilaç olsaydı üzerine ne yazılmak gerekirdi bir düşünelim; "Uyarı: aşırı tüketim yağ ve şeker metabolizmasında ciddi düzensizliklere neden olabilir. Uzun süre çikolata tüketen insanlarda diyabet, hipertrigliseridemi, arteriyel hipertansiyon, kalp krizi, arteriyosklerozis, kalp hastalıkları vb. riski yüksektir. Çikolata tüketimine bağlı öldürücü vakalar kaydedilmiştir." Steroidlerin yan etkilerinin ciddiliği bu örnekle küçümsenmemelidir ve yan etki risklerinin alınan miktara bağlı olduğu anlaşılmalıdır.

Steroid tedavisinin ne gibi yan etkileri olabilir?

Yüksek dozda steroid genelde çok fazla sıkıntı olmaz. Genelde yan etkiler ilacın azaltılması veya tamamen kesilmesiyle ortadan kaldırılabilir.

Uyarı: Eğer çocuğunuz uzun bir süredir steroid tedavisi alıyorsa, tedavi birden kesilmemelidir. Hayati önem taşıyan kortizol metabolik düzensizlik riskinden kaçınmak için zaman içerisinde azaltılarak (kronik şekilde) bitirilmelidir.

Glukokortikoidler nasıl verilir?

Glukokortikoidler solunabilir, yutulabilir veya damardan alınabilir. Glukokortikoidler genelde chILD hastalığı olan çocuklara tablet veya enjeksiyon olarak sistemik tedavi (bütün vücuda dağıtılarak) şeklinde verilir. Sistemik tedavinin metodlarından biri çocuğa 3 gün boyunca günde bir kez, yüksek dozda seri intravenöz steroid infüzyonu verilen 'puls terapisi'dir. Genelde hasta hastanede yatırılarak uygulanır, çok nadir yan etki görülür ve oldukça iyi tolerans görülmektedir. Bazen 'şok terapisi' olarak eş zamanlı ağızdan kortizon vermek gerekmektedir.

Kortizonun günlük uygulamasında (genelde yetişkinler ve gençler için günlük 10 mg dan, çocuklar için 5 mg dan fazladır) zamanla daha fazla yan etki ortaya

çıkarm. Bu yüzden bu tür bir tedavi maksimal haftalar sürecine kısıtlanır ve ardından mümkün olduğunca çabuk azaltılır. Bu süreçte çocuğa sıklıkla midedeki rahatsızlığı veya sancıyı azaltmak için asit üretimini bastıran bir ilaç verilecektir. Ayrıca osteoporozdan (cam kemik hastalığı) korumak için D vitamini ve kalsiyum takviyesi verilecektir.

Soluma yoluyla alınan steroidler en az yan etkiyi gösterdiği için en iyi toleransı görürler. Ancak verdikleri doz chILD ın tedavisi için maalesef yeterli değildir. Bu teknik yalnızca çocuğun hiperreaktif solunum yolu rahatsızlığı da çektiği zamanlarda kullanılır (solunum yolları enfeksiyon sırasında spazma ve daralmaya meyillidir).

Tablo 6: Glukokortikoidlerin olağan yan etkileri

- Vücudun doğal kortizol üretimini engelleme(yukarıya bakınız)
- İştah artımı
- Kilo alımı
- Mide zarında iltihaplanma (Gastrit)
- Mide ülseri (Peptik Ülser)
- Ruh halinde dengesizlik
- Hamilelikteki gibi deride çatlama (Stria)
- Yüksek kan basıncı (Hipertansiyon)
- Kan şekeri seviyesinde artış (Hiperglisemi; Şeker Hastalığı)
- Cam Kemik Hastalığı (Osteoporoz)
- Bağışıklık sisteminde bozulma (İmmüsupresyon)
- Büyümede yavaşlama veya durma
- Göz lenslerinde bulutlanma (Katarakt)

Steroid vermek ne zaman uygundur ve ne zaman uygun değildir?

Çocuk iyi olmadığı zaman ve hastalığın ilerlemesinde ve sürmesinde iltihaplanmanın önemli rol oynadığından şüphelenildiği zaman steroid vermek daima uygundur. Hastalığın kusurlu akciğerlerle ilgili olduğu ve iltihaplanmanın önemli bir etkisi olmadığı anlaşıldığında, verilen durumun tam tersi geçerlidir. Hastalık net bir şekilde sınıflandırılmadığı zaman tedavisel bir steroid denemesi yapılması uygundur.

Hidroksiklorokin

Hidroksiklorokin, sıtma (tropikal bir bulaşıcı hastalık) tedavisinde genel kullanıma sahip bir ilaçtır. Bu yüzden bir antibiyotik olarak düşünülebilir. Ayrıca yüzeysel aktif maddelerin (surfaktan) üretimini artırır, akciğer yapısında yara oluşum sürecini engeller (fibrosis) ve iltihap sökücü etkisi vardır. Hidroksiklorokinin çocuklarda kullanımı şu an için onaylanmamıştır ancak yukarıda belirtilen özelliklerinden dolayı uzun yıllardır kullanılmaktadır ve chILD hastası olan birçok çocuğun bu tedaviye olumlu cevap verdiği bildirilmiştir.

Hidroksiklorokin ile tedavinin yan etkileri nelerdir?

Hidroksiklorokin ile tedavide bildirilen yan etkilerin çoğu dozdan kaynaklanmaktadır ve normal dozda kullanımda neredeyse hiç yan etki görülmemiştir (1 kg vücut ağırlığı için günlük 6-10mg). Tablo 7'de bu tedavinin 'sıkça' bildirilen yan etkileri listelenmiştir. "Sıkça" kelimesi tedavi edilen 100 hastada 1 kişiden daha fazla anlamında kullanılmıştır. Uzun dönem hidroksiklorokin tedavisi gereken hastalara yıllık göz incelemesi ve düzenli kan testi yapılması gerekmektedir.

Tablo 7: Hidroksiklorokin'in sık görülen yan etkileri

- İştah kesikliği
- Ruh halinde dengesizlik (değişken)
- Baş ağrıları
- Bulanık görme
- Midede ağrı, bulantı
- Gaz çıkarma, ishal ile kilo kaybı ve/veya kusma
- Ciltte kaşıntı ve döküntü (pruritus)

chILD hastalığında Hidroksiklorokin nasıl verilir?

Tablet, kapsül veya sıvı süspansiyon olarak günde bir veya iki adet verilir. Tedavi süreci genelde aylar şeklindedir ve normalde 4-8 hafta sonunda düzelme görülür. Bu süreç sonunda düzelme yoksa tedavi kesilmelidir.

Hidroksiklorokin ne zaman kullanılmalı ve ne zaman kullanılmamalıdır?

Temel olarak hidroksiklorokin chILD hastalığının bütün türlerinde kullanılabilir. Bildirilen mevcut vakalar incelendiğinde, bunların yaklaşık olarak yarısında işe yaradığı görülmüştür. Ancak maalesef hala ilacın kimin için yararlı olup kimin için olmayacağını sağlıklı bir biçimde kestirebilmek için yeterli bilgiye ulaşılamamıştır. Mantıksal olarak düşünüldüğünde akciğerlerinde gelişimsel bozukluk veya yavaş gelişme olan chILD hastası çocuklar için faydalı olması mümkün değildir. chILD'ın türü tam olarak belirlenemediği zaman bu tedavi denenebilir.

Azitromisin

Azitromisin normalde bakteriyel enfeksiyonların tedavisi için kullanılan makrolid ailesine mensup bir antibiyotiktir. Ayrıca iltihap sökücü özelliği de vardır.

1980'lerde, kronik akciğer rahatsızlığı olan insanlarda makrolidlerin faydalı olabileceği keşfedilmiştir.

Yalnızca Asya kökenli insanlarda görülen **diffüz panbronşiyolit** olarak adlandırılan şiddetli bir kronik akciğer rahatsızlığı vardır. Tedavileri için Makrolid tedavisi tanımlanana kadar bu hastalığa yakalanan insanların çoğu hayatını kaybetmiştir. Bu hastaları tedavi eden doktorlar, enfeksiyon için makrolid alan hastaların kısa süre içerisinde iyileştiğini kaydetmişlerdir. Hatta çoğu semptomsuz bir hale gelmiştir. Sonuç olarak önceleri çoğunlukla ölümcül olan bu hastalık yüksek seviyede tedavi edilebilir bir hastalık haline gelmiştir. Bu araştırmadan sonra dünya çapında çeşitli akciğer rahatsızlığı olan birçok hasta üzerinde makrolid tedavisi denenmiştir (chILD hastası olan çocuklar dahil). Tedaviden fayda gördüğü belirtilen birkaç çocuk vakası dışında makrolidin chILD hastalığının tedavisinde etkili olduğunu kanıtlayan sistematik bir çalışma yoktur.

Azitromisin ile tedavinin yan etkileri nelerdir?

Devam eden azitromisin tedavisi çoğu çocuk tarafından olumlu karşılanmıştır ve şiddetli yan etkiler çok nadir görülmektedir. Nadir olarak ishal gibi gastrointestinal semptomlar ortaya çıkmaktadır (azitromisin bağırsak hareketliliğini artırır). Bütün antibiyotiklerde olduğu gibi çocukların onlara alerjisi olabilir. Bazen çocuk ilacı uzun süre boyunca sıkıntısız kullandıktan sonra bile alerjik reaksiyonlar ortaya çıkmaktadır. En çok görülen semptom kaşıntılı deri döküntüsüdür. Böyle bir durum ortaya çıktığı zaman doktorunuzu bilgilendiriniz. Herhangi bir antibiyotiğin uzun süreli kullanımından kaynaklı risklerden birisi de antibiyotiğe karşı bakteriyel direnç gelişmesidir. Çalışmalar azitromisinle tedavi edilen akciğer hastalığı olan hastalarda atipik tüberküloz görülme riskinin arttığını da kanıtlamıştır.

Azitromisin nasıl verilir?

Azitromisinin vücutta uzun bir aktif olma süresi vardır ve bu yüzden haftada yalnız üç gün alınmalıdır (özsü veya tablet olarak). 12 haftanın sonuna kadar faydası görülmeyebilir ancak bu süreden sonra da düzelme yoksa tedavi kesilmelidir.

Makrolid ile tedavi ne zaman uygundur ve ne zaman uygun değildir?

chILD'ın iltihaplanma nedeniyle tetiklendiği veya sürdürüldüğü düşünülen belli bir türünün glukokortikoid ile tedavisi işe yaramazsa makrolid ile tedavi denenebilir. Eğer hastalığa iltihaplanmanın büyük bir etkisi yoksa veya hastalık akciğerin gelişmesinde düzensizlik veya gecikme olmasından kaynaklanıyorsa makrolid ile tedavi önerilmez. Ancak chILD'ın kesin türünün belirlenemediği bir vaka ise tedavi denenebilir.

chILD'ın tedavisi için kullanılan başka antibiyotik var mı?

Şu an için chILD'ın tedavisinde kullanılan başka bir antibiyotik bulunmamaktadır. Bazen düşük bağışıklık fonksiyonu (*immunosupresyon*) durumunda sürekli tedavi olarak değerlendirilebilirler. Bu supresyon altta yatan hastalıktan veya ikincil olarak tıbbi tedaviden kaynaklanabilir (örneğin kortizol).

chILD'in tedavisi için kullanılan başka ilaç var mı?

Yukarıda listelenen ilaçlar yalnızca en yaygın kullanılan ilaçları temsil etmektedir. Bireysel vakaların alternatif iltihap sökücü tedavilere ihtiyacı olabilir ancak hepsini detaylıca incelemek bu kitapçığın amacı dışındadır.

chILD hastası olan bütün çocukların ilaca ihtiyacı var mı?

Hayır, bütün vakaların tedavisi için ilaç gerekli değildir. Bazı tıbbi durumlarda, ilaçların etkisiz veya tamamen gereksiz olduğu kanıtlanmıştır. Bu durum özellikle yapısal değişiklikler veya akciğerin gelişimsel bozuklukları olan durumlar için geçerlidir. Üstelik *bebeklik döneminin nöroendokrin hücre hiperplazisi(NEHI)* hastası olan çocuklar tipik olarak oksijen tedavisine olumlu yanıt verir; ancak yukarıda listelenen ilaçların hiçbirisine olumlu cevap vermez. Ayrıca ilaç olarak kabul edilenlerden hiçbirinin chILD'in tedavisinde etkili olduğunu kanıtlayan sistematik herhangi bir çalışma olmadığını yineleyelim.

chILD'in tedavisinde kanıtlanan hiçbir ilaç olmaması gerçeği çoğu zaman çaresizlik, endişe ve korku hissiyatına neden olmaktadır. Ancak çocukların sahip olduğu önemli derecedeki 'hastalıktan kurtulma' arzusu rahatlamak için bir sebep olarak görülebilir. Yani bu demektir ki çocukların yıldan yıla ilaç bile kullanmadan iyileşme eğilimleri vardır. Bunu bilip anlamak çok önemlidir çünkü bu çocukları çaresizlikten ve potansiyel olarak zararlı tedavilerden kurtarabilir. Bir çocuğun tıbbi tedaviye ihtiyacı olup olmadığını öğrenmek için o çocuğu tedaviyi alırken düzenli olarak incelemek çok önemlidir. Şaşırtıcıdır ki bir tedaviyi bitirmek veya başlamamak o tedaviye başlamaktan daha çok cesaret gerektirmektedir. Üstelik bir tedaviyi bitirmenin devam etmekten veya ek bir tedaviye başlamaktan daha faydalı olduğu görülebilmektedir. Bütün ilaçların kullanımı ideal şekilde klinik çalışmalara dayanarak yapılmalıdır; lütfen bunu aktif şekilde araştırınız!

Eğer başka hiçbirşey yardımcı olmazsa, akciğer nakli çocuğumu kurtarabilir mi?

Çok ender görülen şiddetli vakalarda bir çocuğun durumu tıbbi tedaviye rağmen kötüye gidecektir. Akciğer nakli, günlük yaşamdaki egzersiz toleransı önemli derecede düşmüşse, günlük aktiviteleri yapmak çok zor bir hal almışsa

(ya da imkansızsa) ve akciğer fonksiyonlarındaki bozulmanın ilerlemesi hayati tehlikeye yol açmaya başlamışsa düşünülür.

Buna göre organ naklinin amaçları:

1. Yaşam kalitesini düzeltmek,
2. Yaşam süresini nakilsiz yaşam süresinden daha uzun hale getirmek.

Maalesef bütün bireysel vakalarda bunlar garanti edilemez. Ancak, başarmak için hastanın seçimiyle çok itina gösterildiğinde ve listeleme zamanı dikkatlice planlandığında daha kolay bir hale getirilebilir (ayrıca bkz Şekil 10). Üstelik, önemli bir ameliyat olduğu için büyük riskleri de beraberinde getirir ve en kötü senaryo ölümdür (ameliyat sırasında veya hemen sonra). Bu yüzden nakil ancak bütün diğer tıbbi tedaviler tükendiğinde ve ameliyatın faydası risklerden fazla olduğunda düşünülmektedir. Yukarıdaki amaçlara ulaşmak mümkün olmadığı zaman bunun tam tersi geçerlidir. Bunlara ek olarak akciğer naklinin başarı veya başarısızlığını etkileyen diğer tıbbi olmayan fikirler de mevcuttur. Bunların en önemlilerinden birisi hastanın davranışdır. Hasta nakilden sonra gerçekleştirilen tedavilere razı olmaya istekli mi? chILD'ın altında yatanların tedavisi daha çok tavsiye edilirken nakil sonrası tedaviler yaşamak için zorunluluktur. Nakil ameliyatına girerken uygulanan ve genelde yazılı olmayan bir 'tedavi kontratı' vardır. Bu kontratla hasta ve ailesi nakil ekibi tarafından önceden belirtilen bütün tıbbi uygulamalara razı olduğunu kabul etmek zorundadırlar. Bu kontratla kişi yalnızca kendi çıkarını düşünmez; ayrıca organ bağışçısına (ve ailesi) ve hala sırada bekleyenlere (akciğer nakli için) saygı duymak zorundadır. Yinelemek gerekir ki akciğer nakliyle ilgili bütün detayları bu kitapçıkta tartışmak mümkün değildir.



Şekil 24: Resimdeki Henry. Henry'nin akciğerleri de etkileyen çok ender görülen bir kalıtsal hastalık olan Cantu Sendromu hastalığı vardır. Henry doğar doğmaz çok hızlı ve zorlu nefes alıp verdiği bildirilmiştir. Olağan viral enfeksiyonlar ortamında durumu tekrar tekrar ağırlaşmaktadır. Bu ağırlaşmalar sırasında ciddi şekilde hastalanmış ve invaziv ventilasyona ihtiyaç duymuştur (sol üst resim). Bu enfeksiyonlar arasında egzersiz toleransı zayıflamış ve oksijen desteğine ihtiyacı olmuştur (sağ üst resim). Sonuç olarak puls kortizon tedavisi başlatılmış ve durumunda önemli düzelme olmuştur. Kısa sürede oksijen desteği ihtiyacından kurtulmuş, egzersiz toleransı normale dönmüş ve artık viral hastalıkları daha fazla ağırlaşmamıştır. Sağ alttaki resim büyük erkek kardeşiyle beraber yaz tatilini göstermektedir.



Şekil 25: Resimdeki Ben Ole. 3 aylıkken hızlı ve zorlu nefes aldığı ve kilo almasının durduğu bildirilmiştir. 4 aylıkken **Bebeklik Döneminin Nöronokrin Hücre Hiperlazisi (NEHI)** tanısı konulmuştur. Ailesi çocuklarına çok değer verdikleri için tanı onlar için çok büyük bir yük olmuştur. Başlangıçta Ben Ole'nin sürekli oksijen desteğine ihtiyacı olmuştur. Oksijen tedavisi ile müthiş bir şekilde gelişmiştir ve herhangi bir ek ilaç kullanmadan iyileşme göstermiştir. Sonuç olarak yalnızca geceleri ve enfeksiyon zamanlarında oksijen ihtiyacı olmuştur. Bugün Ben Ole 3 yaşındadır. Zamanının büyük bölümünde oksijen ihtiyacı yoktur. Enfeksiyon zamanlarında hala oksijene ihtiyacı vardır. Yaşam dolu aktif bir çocuktur ve yaşıtlarından geri kalmamıştır. Ben Ole ilaç bile kullanmadan tıbbi durumundan tamamen kurtulmak üzeredir.

BÖLÜM 5: BESLENME

chILD hastası olan çocuđumu ne ile beslemeliyim?

chILD hastası olan çocukların çođunun diđer bütün sađlıklı çocuklar gibi normal bir yemek düzeni vardır. Yalnızca çok ender görülen durumlarda özel diyet listesi gerekmektedir (bknz Tablo 8). Çocuklar için sađlıklı bir besin listesi NHS Önerileri'nde bulunabilir:

<http://www.nhs.uk/Livewell/Goodfood/Pages/eatwell-plate.aspx>

Tablo 8: Özel Diyet gerektiren Tıbbi Durum Örnekleri

- Besin allerjileri (besin provokasyon testiyle doğrulananlar)
- Fruktoz Emilim Bozukluđu
- Laktoz İntöleransı
- Çölyak Hastalıđı
- Konjenital Metabolik Bozukluklar
- Şiddetli Konjenital Bağışıklık Yetmezliđi
- Akciđer nakli geçiren çocuklar
- Malignite (Kanser) hastası olan çocuklar
- İlik nakli geçiren çocuklar

Bađışıklıđı aşırı derecede baskı görüyorsa, çocuđumun besini için ne düşünmeliyim?

Şiddetli konjenital bağışıklık yetmezliđi olan veya ilaca bađımlı olan (kemoterapi süreci ve nakil sonrası doku reddini önleyen ilaçları dahil) çocuklar gibi bağışıklık sistemi önemli derecede zayıf düşmüş çocukların da enfeksiyon riski yüksektir. Önemli derecede besin yoluyla bulaşma riski de vardır. Böyle bir durumda aşağıdaki tavsiyeleri izlemek gereklidir:

- Soğuk tutulması gereken yiyecekleri oda sıcaklığında bırakmayınız,
- Et, işlem görmüş et (sisis,salam vb), deniz ürünleri ve mandıra ürünleri buzdolabında saklanmalıdır,
- Çiğ et iyice pişirilmelidir, alındığı gün yenilmeli ya da sonra tüketmek için derhal dondurulmalıdır,
- Sadece taze yumurta kullanınız ve iyice pişiriniz (Yumurtanın sarısı ve beyazı cıvık veya yumuşak bırakılmamalıdır)
- Küf sporları veya toksin içeren küflenmiş besinler imha edilmelidir. Isıtmak küfü yok edebilir ancak toksinleri yok etmez.
- Sıcak yiyecekleri açıkta bırakmayınız: Taze pişirilmiş olarak yiyin veya pişirdikten sonra vakit kaybetmeden (2 saat) buzdolabında saklayınız. Buzdolabında artakalan yemekleri tüketmeden önce tamamen ısıtınız.
- Ürünlerin üzerindeki son kullanma tarihlerine dikkat ediniz. Tarihi geçmiş ürünleri hiçbir durumda kullanmayınız.
- Mutfakta kişisel hijyene özen gösteriniz;

Yemek hazırlamadan önce ve hazırlarken ellerinizi yıkayınız (özellikle çiğ et, deniz ürünü ve yumurtalarda)

Çalışma yüzeyini sık sık temizleyiniz.

Aileniz için çiğ et, yumurta, salata vb. hazırlarken ekipmanları kesinlikle ayırınız (çatal, bıçak, kase, kesme tahtası vb.)

Tahtaları kesme tahtası veya tabak olarak kesinlikle kullanmayınız (plastik, taş veya porselen tahtalar kabul edilebilir)

Bulaşık yıkarken kullanılan bulaşık bezi, sünger, fırça ve çay havluları kurulanmalı ve sık sık değiştirilmelidir.

Besinleri kurutmak için kağıt havlu kullanınız.

Çocuğum kilo almıyorsa ne yapabilirim?

chILD hastası olan çocukların yüksek nefes hızı nedeniyle yüksek kalori ihtiyacı vardır. Bu demektir ki onlar sağlıklı çocuklardan daha fazla yemelidirler. Kilo alımı iyiyse, çocuk muhtemelen oldukça sağlıklı bir durumda olacaktır. Diğer yandan, kilo kaybı ve yavaş gelişme önemli altta yatan bir sebep için ciddi bir uyarıdır ve bir doktora başvurulmalıdır. Bu yüzden chILD hastası olan bütün çocukların kilosu ve boyu düzenli olarak takip edilmelidir. Yetersiz kilo genellikle çocuğun gereğinden az kalori aldığını göstermektedir

ve gerekli kalori alımını hesaplamak için bir diyetisyen yardımına ihtiyaç vardır. Çocuğun günlük besin alımının kaydedildiği bir besin günlüğü yardımcı olabilir ve böylece günlük kalori alımı hesaplanabilir. Eğer kalori alımı gerekenden daha az ise çocuk bu eksikliği gidermek için yeteri kadar yememiş demektir ve muhtemelen takviyesel yüksek kalorili içecek ihtiyacı doğacaktır. Bu özel içecekler mL başına 1-1,5 kilokalori içermektedir, farklı aromaları vardır (çocukların sevdiği) ve genellikle Genel Pratisyeninizin (GP) reçetesinde bulunmaktadır.

Çocuğum kendi başına yeterince yiyip içemiyorsa neler yapılabilir?

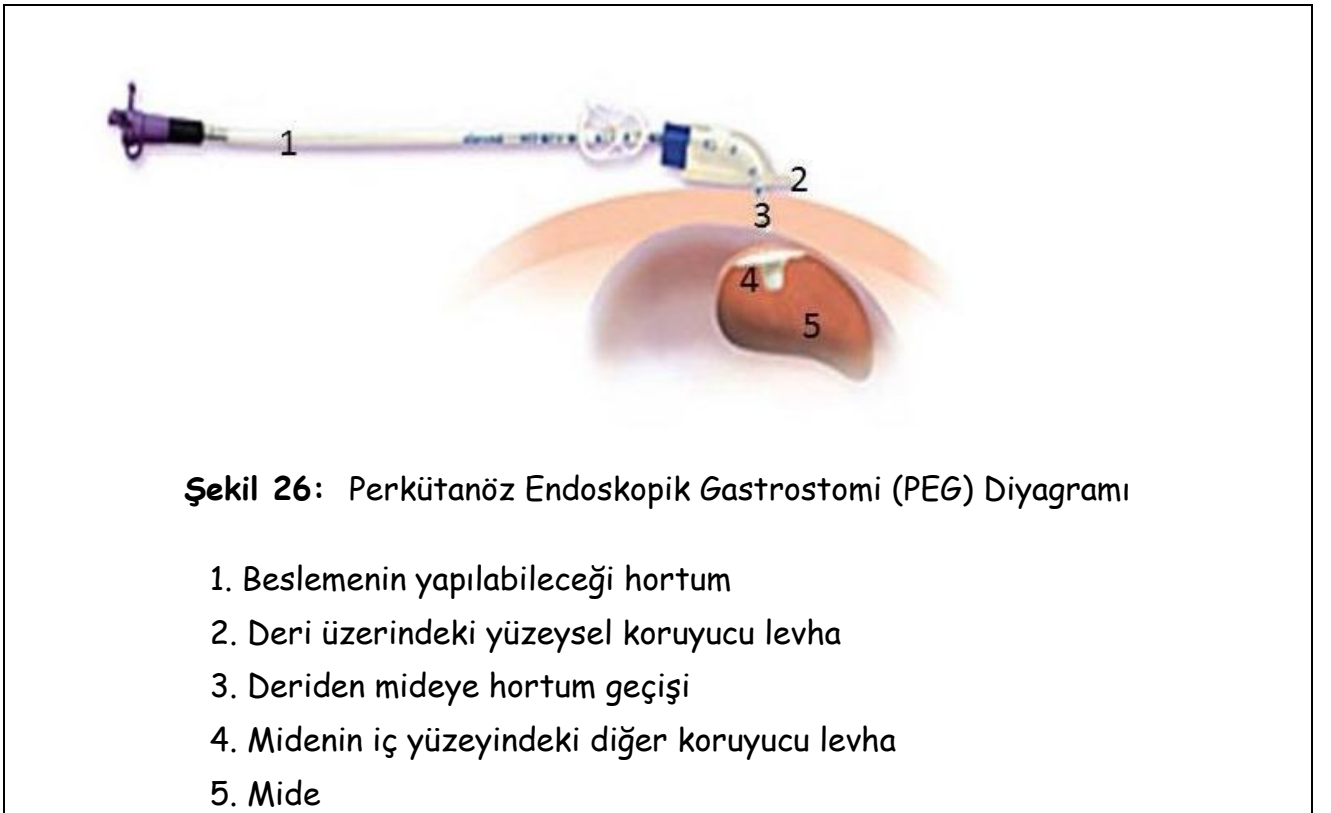
Bazı çocuklar gerekli yiyecek miktarını kendi başlarına tüketmek için çok halsiz olabiliyor. Direkt mideye giden özel bir besleme hortumu ile bu sorun çözülebilir. Bu hortumlar (dahili besleme) genelde geçici süre için gerekli olabilir ama bazen de kalıcı olmalıdırlar. Bu hortumların bir diğer avantajı, bazı (hepsi değil) ilaçların bu hortumlar yoluyla verilebilir olmasıdır. Hortum yoluyla bir ilaç vermeden önce lütfen bunun güvenli olup olmadığını doktorunuzla kontrol ediniz.

Bu hortumları yerleştirmenin iki ana yolu vardır: nazogastrik ve perkutanöz endoskopik gastrostomi (PEG). Nazogastrik hortum yumuşak, ince bir plastik hortumdur, burundan yemek borusuna, oradan mideye gider ve bir flaster ile yanağa tutturulur. Yerleştirme rahatsız edici olsa da ağrılı değildir ve anestezi (yatıştırma) gerekmez. Çocuklar bu hortuma genelde kısa süre içerisinde alışırlar ve bunlar normal yemeye engel olmazlar. Yan not olarak söyleyelim, bu besleme hortumları ailelerin kolayca öğrenebileceği yolla her 3-6 haftada bir değiştirilirler.

Nazogastrik hortum ile verilen günlük takviyesel besinler kısa sürelerle birçok kez tek seferde ya da birkaç saat boyunca sürekli özel bir pompa ile verilebilir. Çocuk kısa sürede yüksek hacimde sıvıyı kaldıramadığı (örneğin ishalden yakındıkları zaman, her besleme sonrası karınları şiştiği hatta kustukları zaman) zaman ikinci yol tercih edilir. Nazogastrik hortumlarla ilgili bir sorun onların bir çocuk için kolayca ve kasıtlı olarak çıkarılabilir olmalarıdır. Bu onları sık sık tekrar yerleştirmekle uğraşmaya sebep olur ve bu da eğer nazogastrik beslenme sırasında hortum çıkarsa daha önemli bir sorun olan aspirasyon (yiyeceği veya sıvıyı akciğerlere yutma) sorununa neden olur. Bu yüzden çocuk yalnızca gözetim altındayken nazogastrik beslenme almalıdır ancak bu da toplum içerisinde (hastane ortamı dışında) problematik

olabilir. Ayrıca çocuklar oyun oynarken bir yerlere takılarak zorluk çıkarabilir veya diğer çocukların dikkatini çekebilir (rahatsız edici sorulara, uzun uzun bakmaya hatta dalga geçmeye maruz kalınabilir).

PEG hortumları karnın sol üst çeyreğinden küçük bir kesikle (insizyon) direkt olarak mideye yerleştirilebilirler. İnsizyonun iki tarafındaki (birisi deri tarafında diğeri içeride mide tarafında) küçük koruyucu levhalar hortumu yerine iliştmeye yardımcı olur ve kazara yerinden oynamasını engeller (bkz Şekil 26).



Hortumun iç yerleştirmesi endoskopik olarak yapılır ve genel anestezi gerekir. Tipik olarak komplikasyonlar yara enfeksiyonu; ameliyattan kaynaklanan geçici yara veya hortum tıkanıklığı olabilir. Yerleştirmeden yaklaşık 10 gün sonra (yaranın iyileşmesi için gerekli zaman) PEG'in sürekli bakımı daha kolay hale gelir. Sadece su ile günlük temizlemek, kurulamak ve sonra nazikçe çevirmek (hortumun dokuya yapışmasını engeller) gerekir. Kıyafetin altında kaldığı için diğer çocukların dikkatini çekmez, yani 'göz önünde olmayan akılda da olmaz'. Üstelik PEG kullanan çocuklar yüzebilir, banyo yapabilir, spor aktivitelerine katılabilir ve tıpkı PEG kullanmayan çocuklar gibi diğer bütün aktiviteleri

yapabilirler. PEG kullanan çocuklar bağımsız olarak yemeye devam etmeleri için ve normal yemekten vazgeçmemek için cesaretlendirilmelidirler. Son olarak, artık daha fazla ihtiyaç olmadığı zaman PEG anestezi ile kolayca çıkartılabilir.



Şekil 27: Resimdeki Noah. Noah trakeomalazi ve laringomalazi nedeniyle 2 aylıkken nefes borusu ameliyatı oldu. Akciğer biyopsisinden sonra Noah'a *Pulmoner İnterstisyel Glikojenezis (PIG)* tanısı konuldu. Noah şimdi çok mutlu ve iyi bir çocuk. Noah şu an örgün eğitim veren bir okulda ve ufak öğrenim gecikmeleri için ek destek alıyor.

BÖLÜM 6: KOMPLİKASYONLARI TANIMAK

Çocuğumun durumunun kötüye gittiğini nasıl anlarım?

Birçok ebeveyn çocuğunun durumunun kötüleştiğini erkenden anlayamayacağı konusunda endişe taşır. Bu durum en fazla ilk tanı döneminde yaşanır. Bu yapılması gerekenleri bilmemek ya da 'yanlış' yapma korkusudur. Çocuğunuzun kötüleştiğini anlamak için doktor olmanız gerekmez. Bu konuda kendinize ve yapabileceklerinize inanın. Özellikle ilk tanı dönemine emin olmadığınız zamanlarda ulaşabileceğiniz birinin olması çok önemlidir. Böyle zamanlarda kiminle iletişim kurabileceğinizi öğrenin ve lütfen bu konuda çekimser olmayın. Bir şeyler ters gittiğinde içgüdülerinizin ötesinde çocuğunuzun doktor kontrolüne götürmenizi gerektiren birçok belirti ve bulgu vardır. Bunların büyük bir kısmı bu bölümde açıklanacaktır.

Solunum Hızı

Nefes hızı ya da solunum hızı bir dakikada alınan soluk sayısıdır. Özellikle chILD'lı çocukların durumunu belirlemede basit ve etkilidir. Artmış solunum hızı genellikle bozulmayı gösterir. Ancak bunu anlamak için öncelikle çocuğunuzun normal solunum hızını bilmeniz gerekir. Bunu yapmanın en iyi yolu çocuğunuzun kendisi için normal kabul edilen solunum hızını nispeten iyi olduğu bir dönemde belirlemiş olmasıdır. Solunum hızını ölçmek için avucunuzu çocuğunuzun karnına koyup 60 saniyede kaç kere kalktığını sayın (çocuklar karın solunum yaparlar ve nefes aldıkça karınları kalkar). Fiziksel egzersiz sırasında solunum sayısı artarken derin uykuda azalır. Solunum hızını ölçmek için en uygun zaman çocuğunuzun uyanık ve iyi dinlenmiş olduğu bir zamandır. Sağlıklı çocuklar için yaş gruplarına göre normal solunum hızları belirlenmiş olsa da bu değerler sizin çocuklarınızın normal değerlerinden farklıdır (daha azdır). Bu nedenle normal çocukların solunum değerleri burada verilmemiştir.

Nefes Darlığı

Solunum hızının artmasının ötesinde nefes darlığı (dispne) da bozulmanın başka bir belirtidir. Üç - dört yaşından daha büyük çocuklar kendilerinin nefes darlığı olduğunu çok iyi bir şekilde belirtirler. Bebeklerde ve oyun çocuklarında 'çekilmelerin' tipik bulgularına bakmalısınız. Zorlu nefes almayla birlikte cilt ve kaburgalar arasında çökme (kaburgalar arası olukta) ya da köprücük kemiklerinin

aşırı kalkması (köprücük kemiğinin üstündeki çekilmeler) bu bulgulardır (Şekil 28). Nefes darlığı olan daha büyük çocuklar nefes darlığını hissettiklerinde dik oturur pozisyonu tercih ederler, yatıp uzanmazlar (dik oturur pozisyon nefes almayı kolaylaştırır).



Şekil 28: Nefes darlığının bulguları

Soldaki resimde 2 yaşındaki pulmoner interstisiyel glukojenozis hastalığıyla takipli erkek çocuğun kaburgaları arasındaki oluklaşmayı ya da çekilmelerini görüyorsunuz. Sağdaki resimdeki hasta İrem (ayrıca Şekil 7'de de görebilirsiniz) köprücük kemiklerinin üstünde belirgin çekilmeleri var.

Oksijen Saturasyonunda Düşme

Oksijen desteğine ihtiyaç duyan çocukların hepsinin evinde düzenli ölçüm yapabilecekleri cihazları bulunmalıdır. Oksijen düzeyi sağlıklı insanlarda da gün boyunca normal bir dalgalanma gösterir (geceleri gündüzden daha düşüktür). Aynı

şekilde bir kişinin duruşu da saturasyonu etkileyebilir. Bazı çocuklar karınlarının üstüne yattıklarında bazıları ise sol taraflarına yattıklarında oksijen saturasyonları düşer. Solunum hızı gibi çocuğunuzun kendisi için normal kabul edilen oksijen saturasyonunu bilmeniz önemlidir. Bu değerden % 5'ten daha fazla düşme olması (kendisi için normal kabul edilen oksijen değerini sağlayabilmek için gereken oksijen ihtiyacındaki artış) akciğer fonksiyonlarında azalma olduğunu gösterir ve çocuğunuzun doktoruyla iletişime geçmenizi gerekir.

Solunum Sesleri

Yeni ortaya çıkan ya da anormal solunum sesleri (örneğin hırıltı ya da nefes verirken duyulan ısıklık sesi) zorlu nefes almayla beraber solunum sıkıntısının bir başka belirtisidir (yukarıdaki gibi). Daha önce bu sesler nedeniyle fısıfıs ve ya 'puflu' bir tedavi aldıysanız bu seslere aşına olabilirsiniz (fısıfıs havayolu genişleten tedaviler). chILD tanısı almadan önce olduğu gibi bu sesleri tedavi etmelisiniz. Çocuğunuza yanlılıkla duyduğunuzu sansanız bile bu tedaviyle herhangi bir zarar vermezsiniz. Duyduğunuz sesler daha öncekiler gibi değilse ya da fısıfıs tedaviye rağmen düzelme olmuyorsa çocuğunuzu doktoruna götürmelisiniz.

Diğer belirti ve bulgular

Çocuğunuzun daha hasta olduğunu belirten belirti ve bulguların çok geniş bir listesi vardır (Tablo 9). Bu belirtiler akciğer hastalığı dışındaki nedenlerle de olabilir.

Tablo 9: Çocuğunuzun durumunda bozulma olduğunu gösteren belirti ve bulgular

- Soluk cilt
- Dudakların mavi renk olması (*siyanoz*)
- Yeni ortaya çıkan ya da kötüleşen öksürük
- Kelimeler arasında nefes almadan tam bir cümle kuramama
- Huzursuzluk, ajitasyon
- Bitkin, ilgisiz
- Uyku hali, sersemlik
- Terlemede artış
- Ateş
- Kusma
- Karın ağrısı
- Yeme ve içmede azalma

Çocuğum hasta olduğunda ne yapabilirim?

Bu durumda takibinizi yapan çocuk doktorunuza ya da uzman tedavi merkezimize ulaşmalısınız. Durumun aciliyeti şikayetinizin ciddiyetine bağlıdır. Hafif karın ağrısı, burnunu çekme ve ateşi varken çocuğunuzun genel durumu iyi ise bu tehlikeli bir durum düşündürmez. Böyle durumlarda normal sağlıklı çocuklara yapılan müdahale gibi davranılır. Emin değil ya da endişeliyseniz doktorunuza başvurun. Çocuğunuzun durumu çok ağır ise, sık sık rahatsızlanıyorsa ya da daha önce de hastanede yatması gerekiyorsa bu durum çok önemlidir. Böyle durumlar için acil durumlarda ilk yapılması gereken müdahalelerin belirlenmiş olduğu özel hareket planları oluşturulmalıdır. Acil durumlar çok streslidir ve bu durumda net düşünmek çok zordur bu nedenle hazırlanmış bir acil durum planı paha biçilmezdir. Bu **acil planı** sadece verilecek tedaviyi değil aynı zamanda acil ekibi için tüm hayati bulguların bilgilerini içeren bir liste de hazırlanmalıdır. Bu liste doğru bilgiye hızlı ve kolayca ulaşmanızı sağlarken; bu hastalıklar hakkında bilgisi olmayan çocuğunuzun bakımıyla ilgili üçüncü şahıslara (okul ya da kreş gibi) da yardımcı olur. Bu bilgiler çocuğun adını, kilosunu, altta yatan hastalığını, aldığı tedavileri, solunum parametrelerini, acil müdahale ilaçlarının dozlarını ve ailenin ve tedavi eden doktorların telefon numaralarını içermelidir.



Şekil 29:

Onun adı Fin. Fin doğduğunda akciğer zarları arasında hava vardı ve Sürfaktan Protein Eksikliği ABCA3 tanısı aldı. Fin'in sağlık durumu Evre 1 Wilms Tümör (bir çeşit böbrek kanseri) tanısı alana kadar giderek bozuldu ve kemoterapi onun akciğerlerindeki fibrozisi temizledi. Gördüğümüz gibi Fin şu anda çok iyi. Böbrek kanserinin iyileşmesinden yaklaşık 5 yıl geçti ve geceleri oksijen ihtiyacı olup azitromisin ve hidroklorokin tedavileri alıyor. Fin çok mutlu, anaokuluna gidiyor ve yıllarca gastrostomiyle beslendikten sonra çiğnemeyi öğreniyor.

BÖLÜM 7: KOMPLİKASYONLARIN ÖNLENMESİ

Çocuğumu enfeksiyonlardan nasıl koruyabilirim?

Enfeksiyonlar chILD'lı çocuklar için en önemli komplikasyonlardır. Aynı şekilde enfeksiyonlar küçük sağlıklı çocukların da doktora başvurmaları için en sık nedendir. Küçük çocukların bağışıklık sisteminin gelişmemiş olması ve hava yollarının daha küçük olması buna neden olur. chILD'lı çocukların hastalıklarının nedeni bağışıklık sistemindeki yetersizlik değilse, sağlıklı çocuklardan daha sık enfeksiyonlarının olmaması dikkat çekicidir. Yine de daha ağır hasta olma riskleri bulunur. Genel olarak altta yatan hastalık ne kadar ağırsa sıradan bir enfeksiyonla (çoğunlukla virüslerin neden olduğu) daha ağır hastalanma olasılığı daha yüksektir. Böylece hangi enfeksiyona yönelik koruma yapılacağına kişisel risklere göre karar verilmelidir.

Çocuklarımızı korumak çok önemlidir ama bunu yaparken koruyucu önlemlerin risk-yarar ve maliyetleri göz önünde bulundurulmalıdır. Birincisi hiçbir önlem çocuğunuzu enfeksiyonlardan %100 korumaz. İkincisi, çocuğunuzu enfeksiyona yakalanma korkusuyla okul, kreş, spor kulüpleri ya da doğum günü partilerinden uzak tutmanız riski çok azaltır ama hayat kalitesini de düşürür. Böyle katı önlemler sadece bireysel özel durumlarda gereklidir, tüm chILD'lı çocuklar için anlamlı değildir. Alacağınız önlemler, tedavinizi yapan ekibin çocuğunuzun tüm risklerinin yararlarını ve potansiyel maliyetlerini (genellikle hayat kalitesini de içerir) dikkatlice gözden geçirip size hangi önlemleri önereceğine göre değişir. chILD'lı çocuklar için genel geçer öneriler söylenemez ve bu öneriler bu durumun karmaşıklığını gideremez. Ancak tüm chILD'lı çocuklar için alınabilecek bazı koruyucu önlemler vardır, bunlar:

1. Önerilen tüm standart aşuların yapılması;
2. Yıllık grip aşısı yapılması;
3. Elleri yıkamak enfeksiyon bulaşını azaltır;
4. Vitaminden zengin sağlıklı diyet;
5. Enfeksiyonu olduğu bilinen kişilerden uzak durmak.

Çocuğu okul ya da kreşten almak gibi ekstra önlemler özel durumlarda gerekli olabilir. Hastalığın ağırlığı ve daha önceki enfeksiyonların seyri bu kararı verirken anahtar rol oynar. Örneğin, giderek daha iyi olan, sadece hızlı nefes alması ve

hafif ataklar şeklinde sıradan solunum yolu enfeksiyonları geçiren bir küçük çocuk hiçbir endişe duyulmadan kreşe gidebilir. Buna karşın, oksijen tedavisi alıp genel durumu enfeksiyonlarla hızlıca bozulan ve kısa aralıklarla çok sık enfeksiyon geçiren küçük çocuklar kreşe gönderilmemelidir.

Aşılamalar çocuğum için tehlikeli midir?

Bu sorunun kesin olarak cevabı Hayırdır. Aslında aşılama ile çocuğunuzu hayatı tehdit edebilecek birçok hastalıktan korumuş olursunuz. Buna göre çocuğunuza sağlıklı çocuklara önerilen tüm aşılar yapılmalıdır. Ayrıca, chILD'lı çocuğunuza her yıl grip aşısı yapılmalıdır. Sadece ağır immün yetmezliği olan, kemik iliği ya da organ nakli (örneğin akciğer) yapılmış olan hastalara yapılmamalıdır. Bu çocuklara canlı-zayıflatılmış (canlı mikropların hastalık yapıcı etkisi azaltılarak oluşturulan) aşılar da yapılmamalıdır. Kızamık/kızamıkçık/kabakulak, suçiçeği, ve yeni nazal grip aşısı bu aşıların örneğidir (Tablo 10). Aynı zamanda anne, baba, kardeşler ve belki annene ve dedeler gibi çocukla yakın temas halinde olan tüm akrabalarına da bu aşılamalar yapılmalıdır. Hastalığı ağır olan çocuklara genellikle mevsimsel aşılamalar (*Solunumsal sinsityal virüs* ya da *RSV*, hayatın ilk iki yılında, kış aylarında 4 hafta ara ile) da yapılır. Daha fazla bilgi için lütfen en son Sağlık Bakanlığı aşılama programını inceleyiniz. (<http://www.asm.gov.tr/AsiTakvimi.smt>)

Tablo10: Aşılama Listesi

Zamanlama

Yer yıl sonbahar

Her 5 yılda bir

Her 10 yılda bir

Aşılama

Grip aşısı (Hasta ve tüm aile bireyelerine)

Zatüre aşısı (Pnömonokok aşısı)

Pekiştirici aşılama: *Difteri; Çocuk felci; Boğmaca; Hemofilus İnfluenza tip B(HİB); ve Hepatit B*

Bağışıklığı yetersiz olanlara asla yapılmaması gereken aşılar

Canlı-zayıflatılmış aşılar: Kızamık, Kızamıkçık, Kabakulak, Suçiçeği, BCG ve bazı seyahat aşılamaları

Sigara içimi

Sigara akciğerlerde ciddi hasarlara yol açar. Bu nedenle kronik akciğer hastalığı olan çocukların yanında asla sigara içilmemelidir. Çocukların uzun süre zaman geçirdiği yerlerde çocuklar ortamda olmasa bile sigara içilmemelidir.

Ebeveynlerin sigara içmeyi bırakması, çocuklara sağlıklı bir ortam sağlamak için daha etkilidir. Bu nedenle bu konuda profesyonel yardım (örneğin aile hekiminizden) almaktan çekinmeyin, en uygun yöntem konusunda size yardımcı olacaklardır. Çocuğunuzun hayatının ve davranışlarının hastalığı nedeniyle çok kısıtlandığını unutmayın. Aynı gerekli kısıtlamaları ebeveynlerinin hayatlarında da görmek çocuğunuz için anlamsız olabilir mi? Sigarayı bırakmak çocuğunuz için iyi bir örnek olmanıza yardımcı olur.

BÖLÜM 8: KREŞ OKUL VE EĞLENCE

Çocuğum okula ya da kreşe gidebilir mi?

Çoğu chILD'lı çocuk için hem mümkün hem de gerekli bir durumdur. Bu durumun istisnaları çocuğunuzun okula gidemeyecek kadar kötü olması (chILD olmayan diğer çocuklar gibi) ya da geçmişte çok sık ve ağır solunum yolu enfeksiyonu geçirmiş olmasıdır. Bakıcı ya da öğretmenlerin çocuğunuzun durumu hakkında bilgilendirilmiş olması ve acil durumlarda ne yapılacağını bilmesi gereklidir. Acil durumda yapılacakların yazılı planı ve kullanılacak ilaçlar kreş ya da okulda bulunmalıdır. Bu önlemlere rağmen, bakıcı ya da öğretmenler acil müdahaleyi yapmak istemeyebilir ya da yapmaktan korkabilir. Tedavinizi takip eden doktorların okulda bu konuda eğitim vermesi ya da okuldakileri bu konuda bilgilendirmesi bu problemin çözülmesinde yardımcı olabilir.

Bir başka konu ise çocuğunuzun hasta olduğu günlerde okuldan geri kalmasıdır. Bunu telafi edebilmek için çok fazla ev ödevi yapması nedeniyle stresli olabilir. Özel gereksinimleri olduğu gibi özel hakları da olmalıdır. Bu hakları eğitim durumunu daha iyi yapmak için kullanabilirsiniz. Çocuğunuz ödevlerini yaparken yaşayabileceği zorlukları giderebilecek birçok seçenek mevcuttur. Bunlardan biri öğretmen ve müdürünüzle çocuğunuza özel bir eğitim programı planlamaktır. Kronik hasta çocuklar için bir başka seçenek de özel eğitim almış bakıcıların okulda çocuğa destek vermesidir. Destek bakıcılar okul saatlerinde ders programına uygun olarak çocuğunuzun sınıfına götürebilir, ilaçlarını verebilir ve genel olarak yardım edebilir. Bu bakıcıların ödemeleri sosyal hizmetler tarafından karşılanır. Eğer çocuğunuzun böyle bir bakıcıya ihtiyacı varsa, okul açılmadan bölgenizdeki sosyal hizmetler kurumuna başvurmanız gerekir. Bu başvuruları yaparken doktorunuz ve okulunuzdan alacağınız durum bildirir bir rapor işinizi kolaylaştıracaktır.

ChILD ile spor, mümkün mü?

Bütün çocukların doğal olarak bir hareket etme isteği vardır. Bu chILD'lı çocuklarda da aynıdır. Üstelik bu istek desteklenmelidir; çocuklar bu açıdan kısıtlanmamalıdır. Aslında sporun sosyal etkilerinin yanı sıra akciğer sağlığı ve genel olarak insan sağlığına olumlu etkileri vardır. Çok nadir durumlarda spordan muafiyet gerekir. Çok ağır hastalığı olan çocuklar bile spor için teşvik edilmelidir ancak istedikleri zaman dinlenmelerine izin verilmedir. Kendi sınırlarını içgüdüsel

olarak bildikleri için; çocukların kendilerini çok aşırı yorabileceği korkusu çoğu zaman yersizdir. Burada önemli olan çocukları kendi kapasitelerinin üzerinde zorlamak, aşırı aktif ya da rekabetçi olmaya teşvik etmemektir. Aslında çocuğun başkalarını memnun etmek için uğraştığı bu durum tam tersine sevinç kaybı ve hayal kırıklığıyla sonuçlanır. Sonuç olarak chILD'lı çocuğunuz için daha iyi ya da daha uygun bir spor türü yoktur. Spor açısından en önemlisi çocuğunuzun eğlenmesi ve aktif kalmasıdır.



Şekil 30:

Matty zamanında doğmuştu ancak doğumdan kısa bir süre sonra tekrarlayan akciğer enfeksiyonları başladı. Birkaç kere hastaneye yatıp hastalığı için çeşitli testler yapıldı. Dört aylıktan sonra sürekli oksijen ihtiyacı oldu. Akciğer biyopsisi yapıp Folliküler Bronşiolit (FB) tanısı aldı. Matty aynı zamanda bağışıklık sistemini etkileyen genetik bir hastalık olan Mannoza Bağlayıcı Lektin (MBL) eksikliği tanısı aldı. FB ve MBL eksikliği Matty'nin aktivitesini engellemedi şu anda genel durumu çok iyi. Matty kısa bir süre sonra özel bir okula başlayacak ve biz kendisine bol şans diliyoruz.

BÖLÜM 9: TATİLLER VE YOLCULUK

chILD'lı çocuğumuzla seyahat etmek ve yolculuk mümkün müdür?

Çocuğunuzun genel sağlık durumu iyi ise aksi bir durum söz konusu değildir. Oksijen tedavisi almıyorsa herhangi bir aile gibi tatil yapabilirsiniz. Durumu daha ağır olan çocuklar için iyi planlanmış bir tatil gereklidir. Bundan sonraki alt başlıklarda dikkat edilmesi gereken önemli detaylardan bahsedeceğiz.

Tatilimi planlarken nelere dikkat etmeliyim?

Bazen chILD'lı çocuğu olanların bir tatil planlaması çok zor olabilir. Uzun araba yolculukları, tren seyahatleri ve uçuşlar titizlikle düşünülüp organize edilmelidir. Genel bir tavsiye olarak çocuğunuzun ihtiyaçlarına göre gideceğiniz yeri ve seyahat şeklini belirleyiniz. Diğer bir deyişle, çocuğunuzun akciğer hastalığı ne kadar ağırsa gittiğiniz yerde bulabileceğiniz sağlık hizmetleri o kadar iyi olmalıdır. Benzer şekilde pulmoner hipertansiyonunuz varsa bu durum uçakla seyahate engel teşkil eder (bilet almadan önce doktorunuza danışmalısınız).

Unutmayın ki gittiğiniz yerdeki doktorlar çocuğunuzun durumuna alışık olmayacak ve çoğunun chILD ile ilgili bilgisi sınırlı olabilir ya da hiç olmayabilir. Bu nedenle çocuğunuzun sağlık durumuyla ilgili belgelerin kopyalarını ve almakta olduğu tedavilerin bulunduğu bir seyahat dosyasını yanınızda taşıyınız.

Yurtdışında iken çocuğum için nereden oksijen bulabilirim?

Şu anda Türkiye'deki oksijen tedarikçi firmalarının yurt dışında oksijen sağlamasıyla ilgili herhangi bir düzenleme yoktur. Bunun için ek bütçe ayırmanız gerekir. Yurt dışı seyahatleri için bazı aileler havayolları tarafından sağlanan taşınabilir oksijen konsantratörleri satın alırlar ya da Pure O2® (<http://www.healthoxygen.com>) ya da Oxygen Worldwide® (www.oxygenworldwide.com) gibi oksijen kiralama şirketlerinden kiralayabilirler. Alternatif olarak ChILD Akciğer Vakfı kayıtlı chILD ailelerine ücretsiz servis sağlamaktadır. Ancak talep çok fazla olabileceği için önceden hizmet durumunu kontrol etmelisiniz.

Seyahat aşılımları

Yurtdışında bir tatil planladığınızda önce doktorunuzla görüşün. Çocuğunuzun mevcut aşılama durumunu öğrenebileceğiniz gibi herhangi bir ek aşılama ihtiyacı olup olmadığını öğrenir ve bunları yapmak için zaman kazanmış olursunuz.

Yurt dışı sağlık sigortası hakkında ne bilmek önemlidir?

Yabancı ülkelerdeki sağlık hizmetleri çok pahalı olabilir ve genellikle standart sağlık sigortaları tarafından karşılanmaz. Bu nedenle yurt dışında tatil planlarken ek sağlık sigortası almak her zaman akıllıca olur. Eve geri dönüşün kapsanıyor olmasına dikkat ediniz. Ayrıca bilinen sağlık durumundaki bozulmalardan ortaya çıkabilecek maliyetlerin hariç tutulması konusunda dikkatli olunuz. Herhangi bir şüphe duyduğunuzda, sigorta şirketiyle doğrudan görüşüp çocuğunuzun interstisiyel akciğer hastası olmasına rağmen olabilecek tüm acil durumların sigorta kapsamında olup olmadığını öğreniniz. Çocuğunuzun altta yatan akciğer hastalığı nedeniyle seyahat sigortası almak imkansız olabilir, normal sağlık sigortacınız ile bu durumu görüşünüz. Bazı sağlık sigortası şirketleri yurt dışı seyahatlerindeki tıbbi masrafların bir kısmını karşılar bunu ülkenize döndüğünüzde sağlar. Bu konuda başka bir seçenek de Avrupa Birliği ülkeleri için Avrupa Sağlık Sigortası Kartı (EHIC) için başvurmaktır. Bu kart Avrupa Ekonomik Alanı (EEA) ülkelerinde tıbbi acillerde ülkelere özel yardımlar sağlayabilir. Bu kartın sağlık sigortası yerine geçmeyeceğini unutmayınız.

İlaçlar nedeniyle gümrükte sorun yaşar mıyım?

Yolculuk yaparken daima ilaçlarınızı el bagajında taşımanız önerilir. Böylece acil durumlarda hemen ulaşılabilir ve yanlışlıkla kaybolma riski azalır. Bununla birlikte bazı ilaçlar bazı ülkelerde kısıtlanmış olduğu için ülkelere giriş yaparken yanınızda doktor raporu bulundurmanız gereklidir. Kalkış öncesinde havayolu şirketi ile hangi ilaçlar için rapor isteneceğini kontrol edin. Son olarak gümrüklerde ilaçlarla ilgili sorun yaşamamak için en iyi yol yanınızda taşıdığınız tüm ilaçları ve tıbbi malzemelerin miktarını bildirimiz.

Yurtdışında elektrik temini

Çocuğunuz mekanik ventilatör, oksijen desteği ya da elektrikle çalışan bir alete bağımlıysa, yola çıkmadan önce gideceğiniz yerde nasıl bir elektrik kaynağı bulabileceğinizden emin olunuz. Tatil yapacağınız ülkede özel bir güç adaptörüne ihtiyacınız olabilir.

Havayolu yolculuğunda nelere dikkat etmeliyim?

Normalde çocuğunuzun oksijen ihtiyacı olmasa bile uçuş sırasında oksijen ihtiyacı olabileceğine hazırlıklı olmalısınız. Çünkü deniz seviyesinden 3000 metre yüksekte oksijen konsantrasyonunda düşme olur. Kronik akciğer hastalığı olan çocuklar bu düşüşü tolere edemeyebilir; oksijen saturasyonlarında uçuş süresince belirgin düşme olabilir. Bu nedenle uçuştan önce doktorunuzla çocuğunuzun risklerini

konuşunuz. Aynı nedenle hava yolu şirketleri çocuğunuzun uçağa binebileceğine dair bir doktor raporu isteyebilirler.

Uçuşta oksijen ihtiyacınız olaksa bu durumu önceden hava yolu şirketine bildirmeniz, uçuşta oksijen temin edip edemeyeceğinizi öğrenmeniz ve uçuştan önce doktorunuzun çocuğunuzla ilgili hangi formları doldurması gerektiğini öğrenmeniz gerekir. Her hava yolu şirketinin bu konuda farklı uygulamaları olduğu için, çoğu şirketin bu konuda nasıl hizmet verdiğinin listesini hazırladık. Çoğu hava yolu sizin kendi oksijen tüpünüzü kullanmanıza izin vermez ancak oksijen konsantratörüne izin verir. Genellikle bunun için ek bir koltuk satın almanız gerekir ancak bazı havayolları engelli olduğunuzu beyan ederseniz bunu talep etmeyebilir. Bütün uçaklarda oksijen bulunmasına rağmen bunlar sadece acil durumlarda kullanılacak boyuttadır. Sonuç olarak uçuş sırasında çocuğunuzun oksijen ihtiyacı olursa pilot en yakın hava alanına iniş yapıp tıbbi yardım sağlamak zorundadır. Hava yolu şirketlerinin oksijen hizmetleri konusunda daha detaylı bilgiyi [European Lung Foundation](http://www.europeanlung.org/en/lung-disease-and-information/air-travel/airline-index/) sitesinde bulabilirsiniz: <http://www.europeanlung.org/en/lung-disease-and-information/air-travel/airline-index/>.



Şekil 31:

Stefani doğduğundan beri kilo alamıyordu ve ' büyüme geriliği' teşhisi aldı. Viral bir enfeksiyon nedeniyle hastaneye yatırıldığında çekilen akciğer tomografisinde NEHI tanısından şüphelenildi. Şu anda sürekli oksijen tedavisi almasına rağmen genel durumu çok iyi ve akciğer biyopsisi yapılmasına gerek duyulmuyor. Stefani çok hareketli, aktif ve hep gülümsüyor.

BÖLÜM 10: SOSYAL VE FİNANSAL DESTEK

Çocuğunuzun engel durumuna göre devlet tarafından finansal ve sosyal destek sağlanabilmektedir. Aşağıda söz edilen durumlardan çocuğunuza uygun olanı seçerek destek alabilirsiniz.

Engelli Ödeneği

Engelli yaşam ödeneği, engelli çocuğa sahip ailelere yardım etmek için oluşturulan bir ödenektir. Bu katkı yürümede zorluğu olan ya da engelli olmadığı halde ek desteğe ihtiyacı olan 16 yaş altı çocuklar içindir.

Kişisel Yardım Bölümü: 3 aydan 64 yaşa kadar olan engelli olması nedeniyle ek bakım ihtiyacı olan kişiler içindir. Bu yardım düşük, orta ve yüksek gelir grubunu içermektedir.

Hareket Yardımı Bölümü: 3 aydan 64 yaşa kadar yürüme problemi olan kişiler içindir. Bu yardım düşük ve yüksek gelir grubunu içermektedir.

Konu ile ilgili detaylı bilgi <http://eyh.aile.gov.tr/> adresinden edinilebilir.

Engelli Aylığı Bağlanması:

2022 maaşı Sosyal Yardımlaşma ve Dayanışma Vakfı tarafından en az %40 ve üzeri engeli bulunan, kanunla kurulmuş sosyal güvenlik kurumlarından hiçbirine tabi olmayan ve muhtaçlığı ilgili SYDV'ler tarafından belgelenen 18 yaşından büyük engellilere ya da 18 yaşından küçük engelli yakını bulunanlara verilen maddi bir haktır. Bu koşulları taşıyanlar bulunduğu yerdeki valilik veya kaymakamlık makamlarına başvuru yaparak 2022 sayılı yasa gereğince aylık bağlanmasını talep edebilirler. 2022 engelli maaşları 3 ayda bir olacak şekilde mart, haziran, eylül ve aralık aylarında verilmektedir. 2022 aylığında engelliler için özür oranına göre 2 kademe söz konusudur: %40 ila %69 arasında özür oranına sahip engelli maaşı ve

%70 ve üzeri özür oranına sahip engelli maaşı. %70 ve üzeri özür oranına sahip engelliler %40 - %69 özür oranına sahip engellilere oranla daha yüksek aylık almaktadırlar.

Evde Bakım Maaşı:

Evde bakım maaşı Sosyal Hizmetler ve Çocuk Esirgeme Kurumu tarafından %50 ve üzerinde özür oranı olup engelli sağlık kurulu raporunda "Ağır Engelli" ibaresi bulunan ve başkası olmadan kendi bakımını üstlenemeyecek çocuklar için bakımını üstlenen kişilere verilen parasal destektir. Net tutarı bir asgari ücretin asgari geçim indirimsiz halidir ve aylık olarak ödenmektedir. Sosyal güvencesi olsun veya olmasın, her ne ad altında olursa olsun her türlü gelirleri toplamı esas alınmak suretiyle; kendilerine ait veya bakmakla yükümlü olduğu birey sayısına göre kendilerine düşen ortalama aylık gelir tutarı bir aylık net asgari ücret tutarının üçte ikisinden daha az olan bakıma muhtaç engellilere, resmi veya özel bakım merkezlerinde ya da ikametgâhlarında bakım hizmeti verilmesi devletçe sağlanmaktadır.

Gelir Vergisinde Engelli İndirimi

Engelli indirim, Gelir İdaresi Başkanlığı tarafından gelir vergisine tabi ücretli çalışan ya da serbest meslek kazancı elde eden engelliler ile ailesinde ücretli çalışan ya da serbest meslek kazancı elden eden bakmakla yükümlü olduğu engelli bulunan engelli yakınlarına ve ayrıca basit usulde vergilendirilen engellilere sağlanan, engellinin özür oranına göre aylık belli bir miktar paranın gelir vergisinin matrahından düşürülmesi şeklinde uygulanan dolaylı bir maddi kazançtır. Engelli indirim ile engelliler ve engelli yakınları normal şartlarda ödemesi gerekenden daha az gelir vergisi öderler. Bu, ücretlilerde brüt maaştan daha az kesinti yapılarak net maaşın daha yüksek olmasını sağlarken serbest meslek kazancı elde edenlerde yıllık olarak verilen gelir vergisi miktarının daha düşük verilmesini sağlar.

Engelli Park Yeri:

Engelli sürücüler ya da engelli yakınları için ulaşım desteği ihtiyacı olan kişiler bu park yerini kullanabilmektedir. Bu durum engellilerin ulaşım yerine yakın yerlere

park yapmalarına olanak sağlamaktadır. Otopark yönetmeliğine göre bina ve bölge otoparkları ile genel otoparkların giriş-çıkış ve asansörlerine en yakın yerlerinde birden az olmamak şartıyla, her 20 park yerinden birinin engelli işareti konularak engelliler için ayrılması zorunludur.

BÖLÜM 11: KLİNİK ÇALIŞMALAR

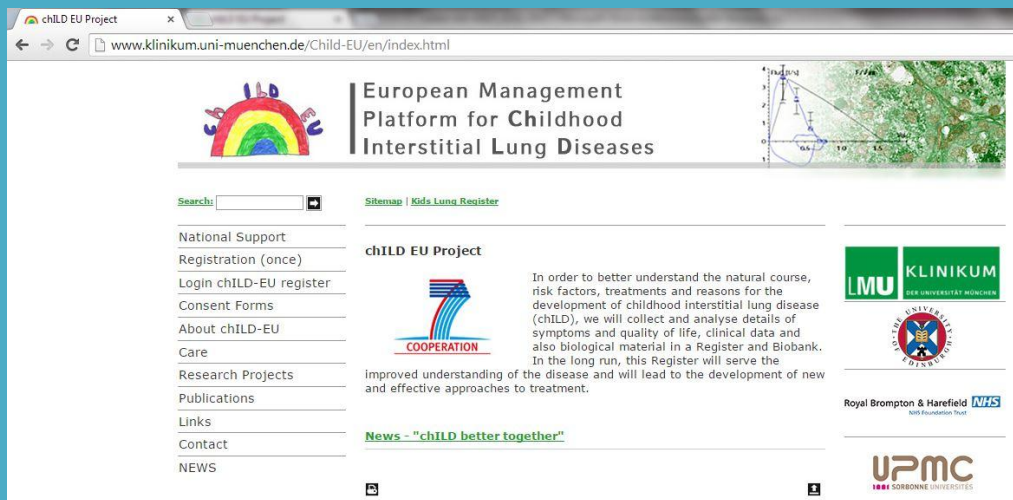
Nadir görülen çocukluk çağı akciğer hastalıklarında klinik çalışmalar neden önemlidir?

Nadir görülen hastalıklarda harcanan para ve zaman bazen yetersiz gibi görünmektedir. Ancak çocukluk çağı interstisiyel akciğer hastalıklarında olduğu gibi nadir görülen olgular toplumda önemli bir yere sahiptir. Kalıtsal nedenler de olsa altta yatan nedeni saptamaya yönelik çalışmalar yeni tedavi yaklaşımları konusunda yardımcı olacaktır. Bu nedenle nadir görülen hastalıklarla ilgili çalışmalar birçok olgu için yararlı olacaktır.

Klinik çalışmaların önemli bir katkısı da yeni tedavi yaklaşımları ve doktorlar tarafından hastalığın farkındalığının artmasıdır. Hasta kayıt sisteminin oluşturulması özellikle çocukluk çağı interstisiyel akciğer hastalığı gibi nadir görülen hastalıklarla ilgili bilgilerin toplanmasında önemlidir. Hızlı ve doğru tanı-tedavi yöntemleri ile yanlış tanı ve etkisiz tedaviler önlenir.

Klinik çalışmalarla ilgili bilgiler nereden alınabilir?

Klinik çalışmalar ile ilgili bilgiler chILD EU proje kapsamında <http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/index.html> web sitesinden elde edilebilir.



Şekil 32: chILD EU proje Web sayfası

Nadir görülen çocukluk çağı akciğer hastalıklarında uzun dönemli arařtırmalar nasıl yürütülecektir?

İnternet bazlı hasta kayıt sistemi olan chILD- EU Kayıt sistemi, farklı merkezlerde izlenen hastaların klinik gidişini değerlendirmeye yönelik hasta bilgilerinin toplandığı ve depolandığı bir sistemdir. Kayıt sistemi, hasta yakınlarının izni alındıktan sonra verilerin girişinin yapıldığı ve hasta kimlik bilgilerini içermeyen bir sistemdir. Kayıt sistemi, çocuđunuzun semptomlarını, yaşam kalitesini, klinik bilgilerini, laboratuvar sonuçlarını içermektedir. Ayrıca biobankta çocuđunuzdan rutin tetkikler sırasında alınan biyolojik materyal toplanacak ve depolanacaktır.

Bu kayıt sisteminin en önemli avantajı; çocuđunuzun klinik bulguları konusunda uzman kişiler tarafından değerlendirilmesidir. Biobankta depolanan örnekler bu sırada kullanılabilir. Bu uzman kişiler ek olarak çocuđunuzun tanısıyla ilgili ve tedavi yaklaşımları konusunda düşüncelerini bildirecektir.

Bu işlemler için size verilen onam formunu okumanız ve kabul ettiđiniz takdirde imzalamanız gerekmektedir.

(http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/download/en/i_have_a_case/national-support/germany/InformedConsentCaregivers.pdf)

chILD-EU Kayıt sistemine çocuđumun katılmasının faydaları neler olacaktır?

Çocuđunuzun tanısının doğrulanmasının yanında, klinik izleminde yeni tedavi yaklaşımları sizinle paylaşılacaktır. Bilgilerin kullanılması için öncelikle etik kurul onayı alınması gerekmektedir. Bilgiler öncelikli olarak doktorunuzla paylaşılacaktır. Başka bir klinik çalışmaya dahil olmak istediđinizde doktorunuz tarafından uygun görüldüđünüz takdirde yeni klinik çalışma ile ilgili bilgilendirileceksiniz.

Bu kayıt sisteminin önemli bir etkisi de hastalık bakımında tedavi maliyeti konusunda fikir edinilmesine yardımcı olmasıdır. Bu nedenle de özellikle nadir görülen hastalıklarda önemli bir problem olan finansal veriler elde edilecektir.

Şu anda hangi klinik çalışmalar yürütülüyor?

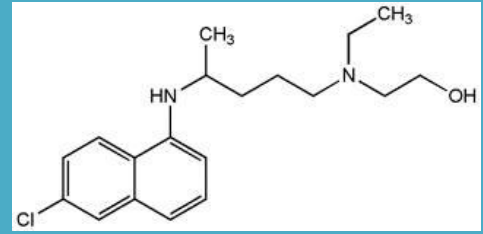
Bölüm 4'te tanımlandığı gibi çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıklarında kullanılan birçok tedavi kanıta dayalı değildir. Bu durumun en önemli nedeni konu ile ilgili yeterli sayıda klinik çalışma olmamasıdır.

Bu nedenle de chILD-EU projesi, Hidroksiklorokin ve Prednizolon gibi en sık kullanılan iki ilaca dayalı klinik çalışmalar başlatmıştır. Amaç, bu ilaçların hangi tip interstisyel akciğer hastalıklarında ne zaman etkili olduğunu saptamaktır. Her iki çalışma da uluslararası etik kurul ve FDA tarafından onay almıştır.

Hidroksiklorokin ile ilgili Klinik Çalışmalar

Nedeni bilinmeyen interstisyel akciğer hastalıkları ve genetik sürfaktan metabolizma bozuklukları sıklıkla hidroksiklorokin ile tedavi edilmektedir. Ne yazık ki tedavi ile ilgili uygun dozaj, tedavi süresi, yan etkileri ve hangi tip hastalıklarda etkili olacağı tam bilinmemektedir.

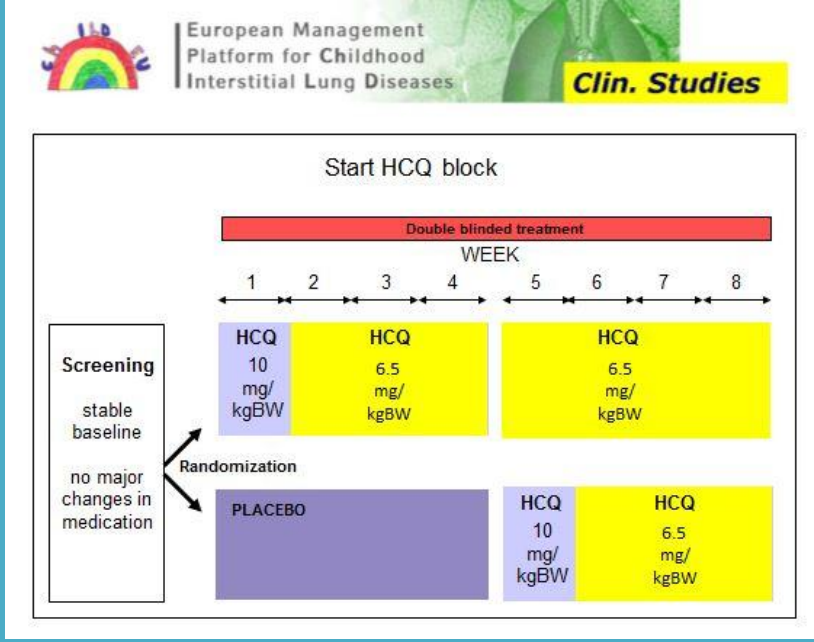
Şekil 33:
Hidroksiklorokin
(Quensyl)



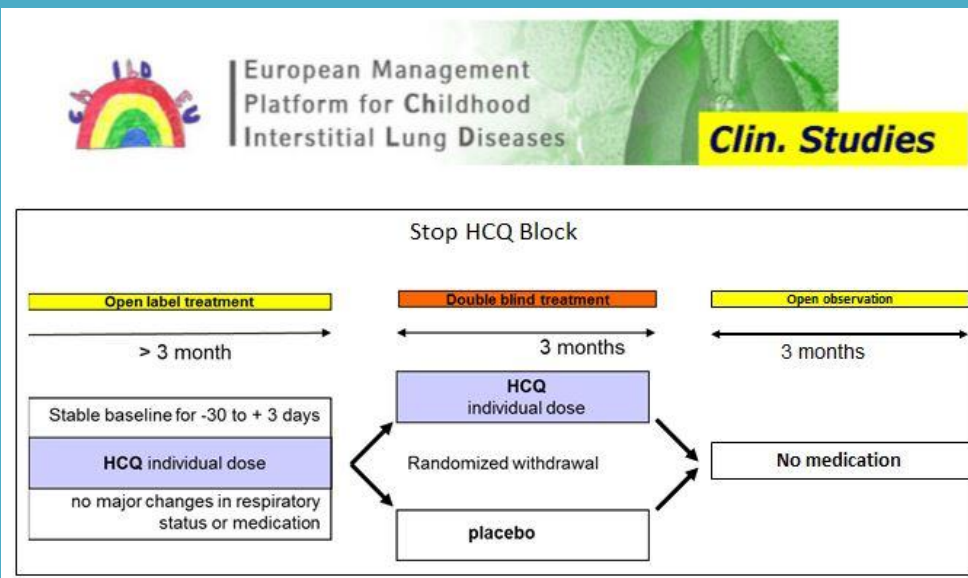
Hidroksiklorokin (Plaquenyl)

Hidroksiklorokin optimum dozajı ile ilgili bilgiler klinik çalışmalarla sınırlıdır. Hidroksiklorokin kullanımı ile ilgili iki klinik çalışma yürütülmektedir. Bu çalışmalar randomize plasebo kontrollü grupta tedavinin başlanması ve kesilmesi ile ilgili bilgileri değerlendirmeye yönelik faydalı olacaktır. Bunun anlamı hastalar aktif ilaç kullanan ve plasebo alan rastgele iki gruba ayrılacaktır. Başlangıçta her iki

grup hidroklorokin ile tedavi edilecektir. Plasebo grubu tedaviye bir ay geç başlayacaktır. Tedavinin sonlandırılmasında 3 aydan uzun süreli hidroklorokin tedavisi alan hasta grubunda hastalar rastgele iki gruba ayrılacaktır. Bir grup hidroklorokin almaya devam edecek, diğer grup plasebo alacaktır. (Şekil 34 ve 35)



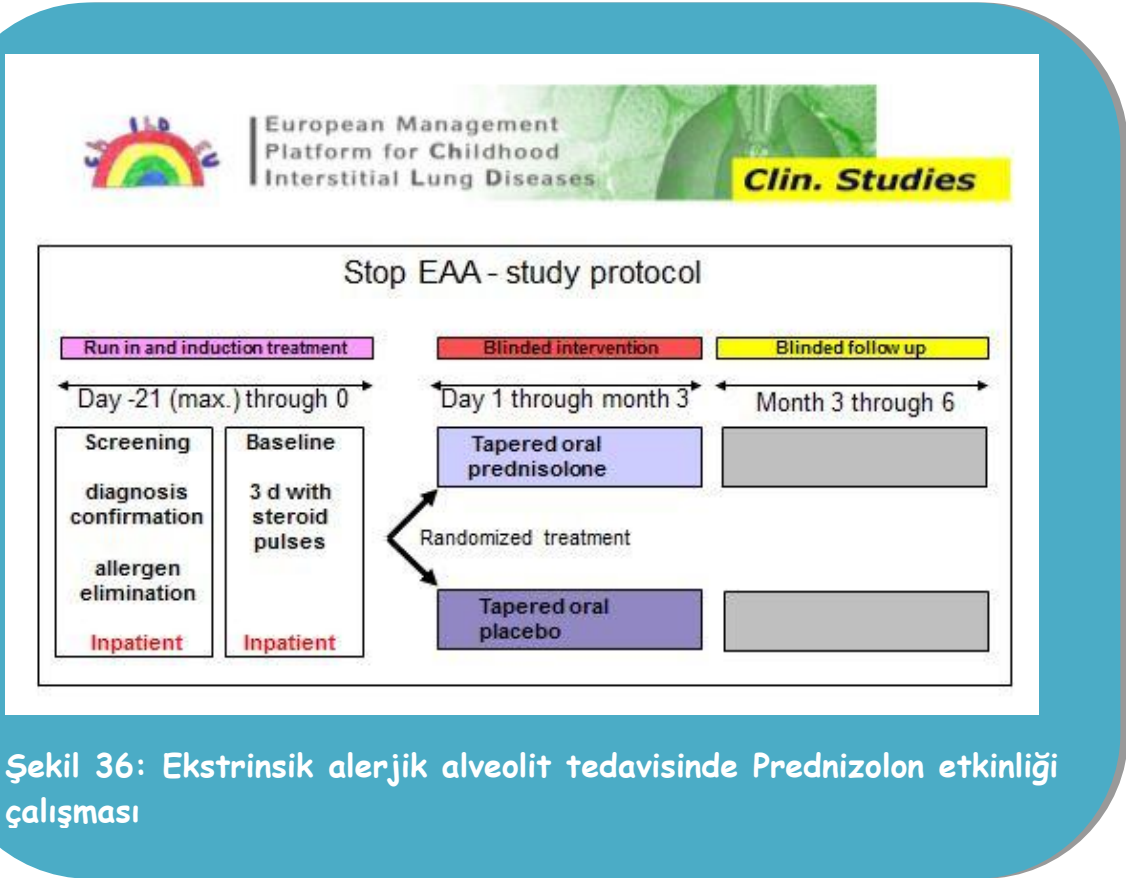
Şekil 34: İnterstisyel akciğer hastalığı olan çocukta Hidroklorokin başlanması



Şekil 35: İnterstisyel akciğer hastalığı olan çocukta Hidroklorokin sonlandırılması

Ekstrinsik Allerjik Alveoliti Durdur Çalışması

Ekstrinsik allerjik alveolit, nadir görülen interstisiyel akciğer hastalıklarından olup tekrarlayan ataklar ya da kronik komplike hastalık ile karakterize klinik gidişe sahiptir. Her iki klinik gidişe birlikte akciğerde uzun dönemde hasarlar oluşabilir ve hastalık son dönem akciğer hastalığına ilerleyerek akciğer transplantasyonuna kadar gidebilir. Hastalar sıklıkla uzun süreli yüksek doz steroid ile tedavi edilirler. Hastalığın gidişinde steroidlerin rolunu değerlendirmeye yönelik prospektif ve uzun dönem çalışmaların önemli yeri mevcuttur. Yeni tanı ekstrinsik allerjik alveolit olan hastalar çalışmaya dahil edilecektir. (Şekil 36)



Şekil 36: Ekstrinsik allerjik alveolit tedavisinde Prednizolon etkinliği çalışması

Tahmin edebileceğiniz gibi ne kadar çok olgu çalışmaya alınırsa hastalığın izlemi ve tedavi planları ile ilgili daha güçlü kanıtlar elde edilecektir. Bu nedenle de bu klinik araştırmaya ne kadar çok pediatrik pulmonoloji bölümü dahil olursa hastaların klinik izleminde değerli bilgiler elde edilecektir.

BÖLÜM 12: FAYDALI GRUPLAR, İLETİŞİM BİLGİLERİ VE FAYDALI LİNKLER

Faydalı Linkler

ChILD EU

<http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/index.html>

ChILD Lung Foundation

İngiliz ana sayfası chILD Lung Foundation.

<http://childlungfoundation.org/>

ChILD Foundation US

Amerikan ana sayfası chILD Foundation.

<http://www.child-foundation.com>

Kids Lung Register

<http://www.kinderlungenregister.de/index.php?lang=en>

Starke Lunge

Alman ana sayfası-Nadir görülen akciğer hastalıkları

<http://www.starkelunge.de>

Pequenos Pulmones

İspanyol ana sayfası-Nadir görülen akciğer hastalıkları

<http://www.pequenospulmones.org/>

ChILD Chit Chat

İnterstisiyel akciğer hastalığı olan çocuğa sahip ailelerin uluslararası bilgi paylaşım sayfası

<http://childfamilies.forumchitchat.com/>

Oksijen ihtiyacı olan hastaların Oksijen tedavisi altında Transferi

Türk Hava Yolları: Türk hava yollar yolcunun isteğine göre oksijen desteęi sağlamaktadır. Oksijen tankları boş olmalıdır. Oksijen tedavisi ile ilgili reçete olmalıdır. İstekler uçaęın kalkışından 24 saat öncesinden bildirilmelidir. Ayrıntılı bilgi için <http://www.turkishairlines.com/en-int/travel-information/baggage/transport-of-special-equipment> ziyaret ediniz

BÖLÜM 13: SÖZLÜK

6 dakika Yürüme Testi: Egzersiz toleransının belirlenmesinde kullanılan 6 dakikada kat edilen mesafe

Akciğer transplantasyonu: Hastanın hastalıklı akciğerlerinin alınarak sağlıklı donörden alınan akciğerlerle değiştirilmesi operasyonu

Akım hızı: Dakikadaki oksijen akım hızı (L/dakika)

Alveol: Akciğerin en küçük ünitesi olan terminal bronş yapısı

Alveolar Kapiller Displazi: Alveollerin çevresindeki küçük kan damarlarının anormal gelişimi ile karakterize bir tür interstisiyel akciğer hastalığı

Alveolar proteinozis: Sürfaktan üretiminde azalma ya da sorunla karakterize bir tür interstisiyel akciğer hastalığı

Alveolit: Alveolde inflamasyon

Ana bronş: Trakeanın sağ ya da sol bifurkasyonu

Anamnez: Tıbbi hikaye

Anestezi: Uyku yapıcı ve ağrıyı hafifletici ilaçlar kullanılarak uykunun indüklenmesi

Antikor: Enfeksiyonlarla savaşmada vücut tarafından üretilen özel proteinler. Bazı patojenler için spesifiktirler.

Apati: Duyuların baskılanması sonucu dış uyaranlara yanıt vermeme durumu

Arter: Kanı kalpten çevre dokulara taşıyan kan damarları

Arteriyel Hipertansiyon: Yüksek kan basıncı

Aspirasyon: Sıvı ya da katı gıdaların inhalasyon ya da yutma ile akciğere kaçıışı

Aşılama: Sıklıkla enjeksiyon yoluyla uygulanan ve enfeksiyonlara karşı koruma sağlayan tedavi yöntemi

Ateroskleroz: Arterial duvardaki yap depolanmasına bağlı arterde kalınlaşma ve daralma

Azitromisin: Macrolid grubu antibiyotik

BCG: Canlı zayıflatılmış tüberküloz patojeni içeren aşı.

Besin günlüğü: Bir kişinin günlük tükettiği yemek, içecek ve atıştırmalıkların kaydı

Bilgisayarlı Tomografi: İnce kesitler kullanılarak yapılan özel görüntüleme yöntemi

Biyopsi: Canlı bir dokunun örnek için alınması

Bronkoalveolar lavaj: Bronşlara steril su verilerek alınan örnekte hücreler, mikroorganizmaların incelendiği tanısal işlem

Bronkodilatasyon: Hava yollarının genişlemesi

Bronkoskopi: Ağızdan ya da burundan girilerek yapılan ince fiberoptik bir cihazla hava yollarının incelendiği işlem

Bronş: Havanın iletiminde görevli büyük hava yolları

Bronşiyal astım: Bilinen ya da bilinmeyen nedenlere bağlı hava yollarının spazmı ya da daralmasıyla ilişkili ve hava akımında azalma ile sonuçlanan hastalık

Bronşiyol: Havanın iletiminde görevli küçük hava yolları

Bronşiyolit: Bronşiyollerin inflamasyonu

Bronşiyolit Obliterans: Farklı nedenlere bağlı gelişen bronşiyollerde skarla sonuçlanan inflamatuvar akciğer hastalığı

Bronşit: Bronşun inflamasyonu

Burun kanadı solunumu: Nefes almakta zorluğa ve solunum sıkıntısına bağlı burun kanatlarının solunuma katılması

Büyüme geriliği: Kilo alamama ve büyüme-gelişmede gecikme.

Canlılığı azaltılmış aşı: Canlı patojenden üretilen ancak zayıflatılmış ve sağlıklı insanlarda hastalık yapma özelliği düşük olan aşı

chILD: Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalıkları
Cilt prik testi: Allerjenlere karşı reaksiyonu ölçen test
CPAP: Sürekli pozitif hava yolu basıncı veren bir tür ventilasyon
Çölyak Hastalığı: Buğday, arpa ve çavdar gibi besinlerde bulunan glutene karşı intolerans ile karakterize ince barsakların kronik hastalığı
Diabetes mellitus: Kan şekeri yüksekliği ile karakterize bir hastalık
Dietisyen: Doğru ve uygun beslenme ile ilgilenen uzman
Difüz panbronşiyolit: Bronşiyollerin difüz inflamasyonu ile karakterize nadir görülen kronik akciğer hastalığı
Difüz parankimal akciğer hastalığı: İnterstisyel akciğer hastalığının diğer adı.
Dispne: Nefes almakta zorluk, nefes darlığı hissi
Distrofi: Yetersiz ya da bozuk beslenmeye bağlı gelişen dejeneratif hastalık, örneğin büyüme gelişme geriliği, kilo kaybı
Dren: Vücuttaki fazla hava ya da sıvıyı uzaklaştırmak için kullanılan plastik tüp
Ekokardiyografi: Kalbin ultrasonografik incelemesi
Emosyonel labilite: Hızlı değişen duyu durumu
Endotrakeal tüp: Nefes almayı kolaylaştırmak için ağız ya da burun yoluyla trakeaya yerleştirilen plastik tüp
Entübasyon: Yapay ventilasyon için plastik tüpü ağız ya da burundan trakeaya yerleştirme işlemi
Eritrosit: Oksijen taşınmasında rol alan kırmızı kan hücreleri
Fizyoterapist: Hastalara fiziksel aktivitesini geliştirmeye yönelik egzersizler öğretme ve eğitim veren kişi
Fruktoz intoleransı: Meyvelerde bulunan fruktoz sindirim ve emiliminde bozukluk ile karakterize hastalık
Gastrik tüp: Mideye yerleştirilen ek besinler ya da total nutrisyonun ve bazı oral ilaçların verildiği plastik beslenme tüpü
Gastrit: Mide mukozasının inflamasyonu
Gastroenterolog: Gastrointestinal sistem hastalıklarının tedavisi ile ilgilenen uzman.
Gaz Exchange: Oksijenin havadan alveole, karbondioksitin ters yönde geçişi
Genetik: Herediter ya da kalıtsal
Glukokortikosteroid: Bakınız kortikosteroid
Grip: İnfluenza virusunun neden olduğu viral enfeksiyon
Hava kompresörü: Havayı yüksek basınç altında içeri alan ve dışarı atılmasında görev alan sistem
Hava yolu: Havanın içeri alınmasında ve alveollere kadar ulaştırılıp dışarı atılmasında görev alan yapılar
High Flow Nazal Kanül: Hastaya 50 L/dakika akım hızında oksijen taşıyan özel burun kanülü
Hidroksiklorokin: Primer olarak malaria tedavisinde kullanılan aynı zamanda antiinflamatuvar özellikleri de olan ilaç
Hiperglisemi: Kan şekeri yüksekliği
Hipertrigliseridemi: Trigliserit yüksekliği
Hipoksemi: Kan oksijen düzeyinin düşük olması
İdiopatik: Nedeni belli olmayan
İmmün yetmezlik: Ciddi enfeksiyonlara yol açan immün sistemde zayıflama ile karakterize sıklıkla genetik geçişli olan durum.
İmmunolog: İmmün sistemle ilgilenen uzman
İmmunolojik: İmmün sistemle ilişkili
İmmüsupresyon: İmmün sistemin zayıflaması
İmmüsupresif: İmmün sistemi zayıflatan ilaç
İnaktive aşı: İnaktive ya da öldürülmüş virus, bakterileri içeren aşı.
İnfeksiyöz: Bulaşıcı, enfeksiyonu yayan
İnfluenza: Bakınız grip

İntensive bakım ünitesi: Kritik hastaların yakın klini izleminin yapıldığı hastane bölümü

İnterstisiyel: Dokular ve organlar arasındaki boşluklarla ilişkili

İnterstisiyum: İnterstisiyel boşluktaki doku

İntravenöz: Direkt olarak damara uygulama

İnvaziv ventilasyon: Trakeaya tüp yerleştirilmesini gerektiren yardımcı mekanik ventilasyon

İV: Bakınız İntravenöz

Kalp hızı: Dakikadaki kalp atımı sayısı

Kan gazı analizi: Kandaki oksijen ve karbondioksit düzeyini belirleyen test.

Kapiller: En küçük kan damarları

Kardiyolog: Kalp hastalıkları ile ilgilenen kişi

Karina: Trakeanın iki ana bronşa ayrıldığı nokta

Katarakt: Gözde lensin opasifikasyonu

Kemik İliği Transplantasyonu: Kemik iliğindeki olgun olmayan kök hücrelerin transplantasyonu. Kök hücreler farklı tip kan hücrelerine dönüşürler.

Kemoterapi: Hızlı büyüyen ve bölünen kanser hücrelerine toksik ilaç tedavisi

Kistik fibrozis: Anormal koyu mukusla karakterize akciğer ve pankreasta fibrotik skar oluşumuna yol açan genetik hastalık. Bazen mukovisidoz olarak da tanımlanır.

Kor pulmonale: Pulmoner dolaşımdaki artmış basınca bağlı sağ kalpteki artmış yük ve buna bağlı gelişen durum, akut ya da kronik olabilir.

Koroner kalp hastalığı: Kan damarı duvarında yağ depolanmasına bağlı damarlarda daralma, kan akımında azalma ile karakterize kalp hastalığı

Kortikosteroid: Adrenal bezden doğal olarak üretilen, yapay olarak da bulunan ve antiinflamatuvar amaçlı kullanılan hormonlar

Kortizon: Kortikosteroid ilaç grubunun bir üyesi

Kronik: Sıklıkla 6 aydan uzun süren süreç

Laktoz intoleransı: Laktozun (Süt şekeri) sindirim ve emiliminde bozulmayla karakterize hastalık

Larinks: Ses kutusu

Likid oksijen sistemi: Oksijenin silindir ya da tanklarda likid formda depolandığı sistem

Lob: Her bir akciğer ünitesinin en büyük komponenti

Logopedist (Konuşma terapisti): Konuşma ve yutma problemlerinin tedavisi ile ilgilenen sağlık profesyoneli

Makrolidler: Antibiyotik alt grubu

Mekanik ventilasyon: Trakeal kanül ya da endotrakeal tüp aracılıklı makine ile solunum işinin desteklenmesi

Metabolik hastalık: Metabolizmada farklı problemlerle seyreden konjenital hastalıklar

Metilprednizolon: Bakınız prednizolon

Nazogastrik tüp: Burundan yerleştirilerek özofagus ve mideye kadar devam eden gastrik tüp

Nebülizer: İlaçları küçük partiküller halinde akciğerlerin bazaline kadar ileten cihaz

Neonatolojist: Premature ve yenidoğan bebeklerle ilgilenen pediatri doktoru

Nöroendokrin hücre hiperplazisi (NEHI): Erken yaştaki çocuklarda görülen interstisyel akciğer hastalıklarının bir alt tipi

Nöromuskuler hastalık: Sinir ve kasları etkileyen hastalıklar

Nissen funduplikasyonu: Mideden özofagusu gıdaların geçişini önlemeye yönelik uygulanan cerrahi işlem

Non-invaziv ventilasyon: Trakeaya direkt tüp yerleştirilmesini gerektirmeyen mekanik ventilasyon desteği

Ortopne: Aksesuar kasların kullanımıyla ilişkili zorlu nefes alma durumu, sıklıkla yatar pozisyona nefes darlığı olur.

Oksijen konsantratörü: Oda havasını toplayarak oksijeni diğer gazlardan filtre eden ve ardından %90'a kadar konsantre eden alet

Oksijen nazal kanülü: Oksijeni direk olarak burun içine veren oksijen desteği sağlayan yumuşak plastik tüp.

Oksijen saturasyonu: Pulse oksimetre ile ölçülen kandaki oksijen düzeyi

Osteoporoz: Kemiklerde kırılgenlikle karakterize kemik dansitesinde azalma

Otoimmün Hastalık: Kişinin bağışıklık sisteminin kendi hücrelerine zarar verdiği hastalık

Palyatif bakım: Tedaviden çok semptomları rahatlatmaya yönelik medikal bakım, amacı hastanın kalan yaşam kalitesini artırmaktır.

Parmaklarda çomaklaşma: Parmak bulbusunda genişleme ile karakterize klinik bulgu

Patolog: Doku örneklerini inceleyen doktor.

Peak İspirasyon Basıncı (PIP): Akciğerlere inhalasyonla alınan maksimum hava basıncı

Peak flowmetre: Evde kullanılma kolaylığı olan taşınabilir akciğerlerden dışarı atılan hava akımını ölçen cihaz

Pediyatrik: Bebek ve çocuklarla ilgilenen tıp bilimi

PEG tüpü: Küçük insizyon ile direk mideye yerleştirilen özel beslenme tüpü

Peptik ülser: Mide mukozasında ağırlı erozyonla karakterize durum, gastrik asit, H. pylori bakterisis, stres ve ilaçlara bağlı gelişmektedir.

Plazmodium: Malaria paraziti de içeren tek hücreli parazit

Pnömonok: Özellikle çocuklarda menenjit, orta kulak iltihabı ve sinüs enfeksiyonlarına neden olan bakteriyel ajan

Pnömosit: Alveol yüzeyini döşeyen hücreler. Tip 1 pnömositler gaz alışverişini kolaylaştırır, Tip 2 pnömositler hava yolunu kayganlaştıran sürfaktan üretir.

Pozitif End Ekspiratuvar Basıncı (PEEP): Ekspirasyon sonundaki en düşük hava basıncı

Prednizolon: İnflamasyonu baskılamada görev alan kortikosteroid

Primer siliyer diskinezi: Hava yolundaki siliyalarda fonksiyon bozukluğu ile karakterize nadir görülen genetik hastalık

Prognoz: Tıbbi durumla ilişkili öngörü

Profilaksi: Hastalık yada enfeksiyonu önlemeye yönelik verilen tedavi

Proton pompa inhibitörü (PPI): Gastrit ve mide ülserinde kullanılan mideden asit üretimini azaltan ilaçlar

Psikolog: İnsanların davranış ve duygu durumlarındaki bozukluklarla ilgilenen sağlık profesyoneli

Pulmoner: Akciğerlerle ilişkili

Pulmoner arteriyel hipertansiyon: Pulmoner dolaşımdaki yüksek kan basıncı ile ilişkili durum.

Pulmoner fibrosis: Akciğerde interstisyumda ilerleyici skar gelişimi ile sonuçlanan hastalık

Pulmoner fonksiyon testi: Akciğer fonksiyonlarını ölçen bir grup test

Pulmoner hipoplazi: Akciğerlerde sıklıkla fonksiyonel bozulma ile sonuçlanan akciğerlerin yetersiz gelişimi

Pulmonolog: Akciğerlerle ilgili hastalıklarla ilgilenen profesyonel

Pulse oksimetri: Kandaki oksijen saturasyonunun ölçülmesi

Pulse oksimetre: Kandaki oksijen saturasyonunu non invaziv olarak ölçen cihaz

Pulse steroid tedavisi: Yüksek doz steroid tedavisinin belli aralıklarla uygulanması

Radyolog: Medikal görüntüleme yöntemleri (X-ray, BT, MR) ile ilgilenen doktor

Reflü: Mide içeriğinin yemek borusuna geri kaçışı ile ilişkili medikal durum

Rehabilitasyon: Hastalık ya da kaza sonrası iyileşmeyi kolaylaştırmaya yönelik tedavi yöntemleri

Respiratuvar: Organizmada gaz alışverişini ile ilgili klinik süreç

Respiratuvar Sinsityal Virus: Nezle, akut bronşiyolit, orta kulak enfeksiyonu gibi üst hava yolu enfeksiyonlarına neden olan viral ajan

Restriktif solunum problemi: Akciğer dokusunun elastikiyetinin azalmasına bağlı akciğerlerin genişlemesine engel olan klinik durum

Retraksiyon: Çocuklarda solunum sıkıntısı bulgusu. İnterkostal, supraklavikular veya juguler retraksiyon görülebilir.

Romatizmal: Kemik, eklem, kas ve bağ dokusu ile ilgili tıbbi problemler

Romatolog: Kemik, eklem, bağ dokusu hastalıkları ile ilgilenen profesyonel

RSV: Bakınız Respiratuvar sinsityal virus

Saturasyon: Bir sıvı içinde çözünen maddelerin rölatif konsantrasyonu sıklıkla yüzde olarak verilir. Akciğer hastalıklarında kandaki oksijen düzeyi için kullanılır.

Sedasyon: Kişiyi uyku haline getirmek için uygulanan işlem

Siliya: Hava yolu iç yüzeyinde bulunan akciğerlerdeki mukus ve küçük partikülleri uzaklaştıran ince, hareketli, saç benzeri yapılar

Siyanoz: Düşük oksijen saturasyonu göstergesi olan dudaklar ve tırnaklarda mavi renk değişikliği

Sistemik hastalık: Birden fazla organı etkileyen hastalıklar

Solunum yetmezliği: Düşük oksijen düzeyine adaptasyonun bozulduğu, siyanoz, solunum sıkıntısı ve bilinç düzeyinde azalma ya da kayıpla sonuçlanan durum

Solunum sayısı: Dakikadaki solunum sayısı

Solunum sesleri: Hava akımının nefes alma ve verme sırasında oluşturduğu türbülansa bağlı steteskopla duyulan ses.

Spesialist: Tıp alanında bir konuda eğitim gören ve o konuda bilgisi olan doktor.

Steroidler: Allerjik reaksiyonlar, kanser tedavisinde kullanılan ve inflamasyonu baskılayan bir grup ilaç. Bakınız kortikosteroidler

Sürfaktan: Alveollerin yüzeyini kaplayan ekspirasyonda alveollerin kollapsını önleyen ince proteinden zengin sıvı tabaka oluşturan yüzey aktifleştiren ajan

Sürfaktan Metabolizma bozukluğu: Sürfaktanın üretiminde ya da temizlenmesinde soruna bağlı oluşan bir grup hastalık

Survival: Hastalığın tanısında sonraki dönemde hayatlarını sürdürdükleri zaman yüzdesi

Takipne: Solunum sayısında artış

Terapotik: Hastalığın tedavisi ile ilişkili

Ter testi: Terdeki NaCl konsantrasyonunu ölçen kistik fibrozis tanısında kullanılan test

Toraks: Göğüs boşluğu

Trakeostomi tüpü: Ciltten insizyonla direk trakeaya yerleştirilen özel plastik veya metal tüp

Trakeal stenoz: Trakeada daralma

Trakeomalazi: Trakeadaki kartilajların aşırı yumuşak olmasına bağlı trakeada parsiyel ya da tam kollaps

Trakeotomi: Solunum sıkıntısını rahatlatmak amacıyla boyundan cerrahi insizyonla trakeada cerrahi açıklık oluşturulması işlemi

Transplant ekibi: Doktor, hemşire, psikolog, sosyal hizmet uzmanlarının da bulunduğu hastanın operasyon öncesi yönetimi, operasyonu ve operasyon sonrası yönetimi ile ilgilenen tedavi ekibi.

Ven: Dokulardaki kirli kanı kalbe taşıyan kan damarları

Video Aracılı Torakoskopik Cerrahi (VATS:) Göğüs kafesine ince bir insizyonla kamera yerleştirilerek akciğer dokusunun görülerek yapılan biyopsi işlemi

BÖLÜM 14: EKLER

Hastanın özel merkeze ilk başvuruda yanında bulunması gerekenler:

- Referans mektubu
- Sağlık sigortası kartı
- Aşı kartı
- Önceki medikal tedaviler ve hastane kayıtları
- Önceki solunum fonksiyon testleri
- Önceki laboratuvar incelemeleri
- Önceki akciğer grafileri (CD)
- Önceki akciğer tomografileri (CD)
- Ekokardiyografi sonuçları
- Ter testi sonucu
- Şu ana kadar izleyen doktorların isimleri ve iletişim bilgileri
- Şu an kullanmakta olduğu tedaviler isimleri ve dozları
- Tüm diğer gereken evraklar
- Doktora sormak istediğiniz soruların olduğu yazılı liste

Acil Durum Planı (Doktorlar için)

1. Ad-Soyad:

2. Yaş ve Doğum Tarihi

3. Vücut ağırlığı

4. Tanısı

5. Oksijen ihtiyacı var mı? Evet Hayır

Cevabınız evetse kaç litre/dakika

6. Ventilasyon ihtiyacı var mı? Evet Hayır

Cevabınız evetse makine ayarları nelerdir?

- PIP:

- PEEP:

- FiO2:

- Alet:

7. Acil durumlar için özel uyarılar

8. Acil durumda kullanılan ilaçlar ve dozları

9. Aile bireylerinin ad- soyadı ve telefon numarası

10. Diğer önemli kişilerin ad-soyadı telefon numarası ve adresi: