

KİSTİK FİBROZİS VE FİZYOTERAPİ

ÖNEMLİ NOKTALAR

- Fizyoterapi, KF'li hastaların tedavisinin önemli bir parçasıdır.
- Fizyoterapi, aşırı bronşiyal sekresyon, nefes darlığı, göğüs duvarı gerginliği ve azalan egzersiz toleransının tedavisinde yardımcı olur.
- Uzun dönemde ise, solunum probleminin ilerlemesinin geciktirilmesi ve optimal solunum fonksiyonlarının korunması amaçlanır.
- KF hastalarında kullanılan birçok pulmoner rehabilitasyon tekniği bulunmaktadır. Hangi yöntemin en uygun olduğu konusu kesin değildir. Her hasta düzenli değerlendirilerek, kendisi için uygun olan en iyi yöntem seçilmelidir.

Kistik fibroziste (KF) solunum sistemi ile ilgili semptomlar, sekresyon birikimi, egzersiz kapasitesinde azalma ve nefes darlığıdır [1]. Fizyoterapi, aşırı bronşiyal sekresyon, nefes darlığı, göğüs duvarı gerginliği ve azalan egzersiz toleransının tedavisinde yardımcı olur. Fizyoterapinin kısa dönem amaçları, havayolu obstrüksiyonunun azaltılması, KF'in havayolunda yaptığı biyokimyasal sonuçların azaltılması, havayolu direncinin azaltılması, egzersiz toleransının ve ventilasyonun geliştirilmesidir. Uzun dönemde ise, solunum probleminin ilerlemesinin geciktirilmesi ve optimal solunum fonksiyonlarının korunması amaçlanır [2]. Fizyoterapi, KF'li hastaların tedavisinin önemli bir parçasıdır. Uygulanan fizyoterapi yaklaşımları Tablo 1'de gösterilmiştir. Hastaların %90'ında fizyoterapi tedavinin bütünlüğü bir parçasıdır.

Havayolu Temizleme Teknikleri

Aşırı vizköz sekresyonlar ve yetersiz siliyer fonksiyonun birlikte görülmesi, tekrar eden enfeksiyonlar için potansiyel yaratır. Küçük havayollarında bu durum hipe-rinflasyona ve atelektaziye yol açabilir.

Havayolu temizleme tekniklerinin prensipleri, ekspiruar akımın artırılması, pozisyonlama, vibrasyon ve kollateral ventilasyon mekanizmalarına dayanır. Farklı tekniklerde prensiplerin hepsi ya da bazıları kullanılmaktadır. KF hastalarında kullanılan birçok havayolu temizleme tekniği bulunmaktadır. Hangi yöntemin en uygun olduğu konusu kesin değildir. Her hasta düzenli değerlendirilerek, kendisi için

Tablo 1. KF'te pulmoner rehabilitasyon

- Havayolu temizleme teknikleri
- Solunum işini azaltmaya yönelik yaklaşımlar
- Kas-iskelet sistemine yönelik yaklaşımlar
- Egzersiz eğitimi: aerobik/anaerobik egzersiz eğitimi, periferik kas eğitimi
- İnhalasyon tedavisi
- Aile eğitimi ve tedaviye katılım

Tablo 2. KF'te kullanılan hava yolu temizleme teknikleri

- Postürüel drenaj ve perküsyon
- Aktif solunum teknikleri döngüsü
- Otojenik drenaj
- Pozitif ekspiruar basınç (PEP)
- Havayoluna ossilasyon yaptıran aletler (Flutter, Acapella)
- Yüksek frekanslı göğüs duvarı ossilasyonu
- Egzersiz

uygun olan en iyi yöntem seçilmelidir [3]. Klinikte uygulanan havayolu temizleme teknikleri Tablo 2'de verilmiştir.

Asemptomatik bebeklerde ve çocuklarda erken dönemden itibaren günlük tedavinin yararları gösterilmiştir. Erken tedavinin yararları, bebeğin tedaviye uyumu, ailenin bebeğin tedavisinde daha güvenli olması ve solunum problemlerinin erken fark edilmesidir [4,5].

KF'li hastalarda havayolu temizliğinin etkinliğini değerlendirmede solunum fonksiyonları, balgam miktarı (ağırlık/hacim), radyo-aerosol temizleme düzeyi, öksürme frekansı, yaşam kalitesi anketleri, antibiyotik kullanımı ve enfeksiyon sıklığı ölçüm yöntemi olarak kullanılır [6].

Postürüel Drenaj ve Perküsyon

Küçük çocuklarda öksürme, sekresyonların taşınması ve atılımı için temel mekanizmadır. Erken dönemde kooperasyon eksikliğinden dolayı, postürüel drenaj, perküsyon ve vibrasyonu içeren pasif bronşiyal drenaj teknikleri uygulanır [7]. Bu uygulama, göğüs fizyoterapisinin klasik formudur. Postürüel drenaj manuel veya mekanik tekniklerle (perküsyon veya vibrasyon), gravite yardımcı pozisyonların kullanılmasını kapsar. Böylece mukusun arkasında hava akışını artırarak, sekresyonların santral solunum yollarına taşınması ve atılımı sağla-

nır [8]. Postür al drenajın yalnızca yapışkanlığı az olan aşırı miktarda mukus olduğu zaman kullanıldığı gösterilmiştir [9].

Postür al drenaj 12 farklı pozisyonda uygulanabilir. Genellikle olumlu gelişme elde edebilmek için, her bir postür al drenaj pozisyonunda en az 3-5 dakika uygulanmalıdır. Pediatrik hastalarda baş aşağı pozisyon, gastroözofageal reflüyü artırdığından, bronkospazm ve kalp ritminde değişikliklere neden olabildiğinden tercih edilmemelidir [10]. Beş yıllık bir çalışmada baş aşağı olan postür al drenaj pozisyonunu kullanmayan çocuklarda, kullananlara göre daha az solunum komplikasyonları olduğu gösterilmiştir [11]. Yan yatış pozisyonu ventilasyonu ve perfüzyonu artırmak için kullanılmaktadır. Tek taraflı akciğer hastalığı olan infantlarda, iyi olan akciğer üstte kaldığı zaman oksijenasyonun arttığı gösterilmiştir [12].

Perküsyon, tüm toraksa ve/veya etkilenen bölgelere uygulanan ritmik vuruşları içerir. Böylece sekresyon mobilize edilir. Ekspektoryasyon için öksürme veya zorlu ekspirasyon eklenir. Perküsyonun kullanımını ispatlayan iyi planlanmış, uzun dönem çalışmalar yetersizdir [13]. Manuel vibrasyon, akciğerin tedavi edilen bölgelerinden sekresyon atılımını sağlar. Perküsyon ile aynı mekanizma ile çalışır.

Aktif Solunum Teknikleri Döngüsü (ASTD)

Bronşiyal sekresyonların mobilizasyonunu ve atılımını sağlar. Solunum kontrolü, torakal ekspansiyon egzersizleri ve zorlu ekspirasyon tekniğinden oluşur. Solunum kontrolü, solunum yolu obstrüksiyonu ve yorgunluğun gelişmesini önler. Torakal ekspansiyon egzersizleri, maksimal inspirasyonu vurgulayan 3-4 derin nefestir. Akciğer hacmini artırarak distal havayolları ve kollateral kanallarda hava akımına direnci azaltır. Zorlu ekspirasyon tekniği açık bir glottise karşı yapılan bir veya iki zorlu ekspirasyondur. Fizyolojik mekanizma eşit basınç noktası ile açıklanır. Çocukların bir çoğu ekspirasyonu çok zorlu yapma eğilimindedir. Bu durum havayollarında obstrüksiyona neden olabilir. Döngü esnek özelliktedir ve bireye uygun ayarlanabilir. İki yaşından büyük çocuklara yardımcı ve yardımsız uygulanabilir. Bu yaştan sonra derin nefesler oyun şeklinde öğretilmeye başlanmalıdır. Bunlar kağıttan yapılmış rüzgar gülleri veya baloncuk yapma olabilir. Bu solunum egzersizlerinin amacı, aile ve çocuğa inspirasyon ve ekspirasyonu tanıtmak, derin ve yüzeysel nefes arasındaki farkı ayırt etmelerini sağlamaktır. ASTD, postür al drenaj pozisyonları ile birlikte kullanılabilir [6].

Otojenik Drenaj

Otojenik drenaj farklı akciğer volümlerinde yapılan solunum egzersizi ile ekspirasyonda mukus atılımını sağlar. Bu tekniğin amacı ekspire edilen hava akım hızlarını artırmak ve peribronşiyal basıncı düşük tutmaktır. Düşük akciğer volümlerinde yapılan solunum, daha periferde yer alan mukusun mobilizasyonunu sağlar. Tidal volüm ve

yüksek akciğer volümlerinde yapılan solunum egzersizi, orta ve üst havayollarından mukusu mobilize eder. Santral solunum yollarında yeterli mukus toplandığında, öksürme veya zorlu ekspirasyon ile atılır. Bu teknik ileri derecede kooperasyon ve kendi bedenini algılamayı gerektirdiğinden, her hasta için uygun olmayabilir [10].

Postür al drenaj ve perküsyonla karşılaştırıldığında otojenik drenaj hastalarda, daha kolay tolere edilmekte ve oksijen satürasyonunda daha az düşme sağlamaktadır. KF'li hastalarda yapılan bir çalışmada ASTD ile karşılaştırıldığında bir üstünlüğü saptanmamıştır [14].

Pozitif Ekspiratuar Basınç (PEP)

PEP terapisi, solunum yolu kollapsını önleme ve kollateral ventilasyonu artırmayı amaçlar. Böylece mukus atılımını artırır. PEP'in aynı zamanda KF'li hastalarda ventilasyon dağılımını artırdığı ve gaz karışımını geliştirdiği gösterilmiştir [15]. PEP aleti ekspiratuar dirençlerin yerleştirildiği tek yönlü kapakçık, ağızlık ve/veya maskeyi içerir. Ekspirasyon ortasında 10-20 cmH₂O'luk basınç ortaya çıkar. Basınç manometre ile izlenir. Tedavinin süresi ve sıklığı hastaya uygun bireysel düzenlenir. PEP terapisi, ASTD ve otojenik drenaj ile kombine edilebilir. KF'te PEP'in etkinliğini değerlendirmek için yapılan çalışmaların sonucunda geleneksel göğüs fizyoterapisine benzer sonuçlar elde edilmiştir [16,17]. 2006 yılında yayınlanan PEP ve diğer havayolu temizleme tekniklerini karşılaştıran kanıta dayalı dört incelemede, PEP ile diğer yöntemlerin üstünlüğü gösterilmemiştir [17]. Yapılan uzun süreli bir çalışmada, PEP ile PD ve perküsyon uygulamasının etkileri değerlendirilmiştir. Akciğer fonksiyonlarını koruma ve artırmada PEP daha etkili bulunmuş ve hastalar tarafından daha çok tercih edilmiştir [18].

Havayolunda Ossilasyon Sağlayan Aletler

Flutter, ekspirasyon sırasında PEP ile birlikte ossilasyonlar oluşturarak, sekresyon atılımını artırmaktadır. Flutter pipoya benzer bir alettir, ağızlık, koni şeklinde plastik hazne ve çelik toptan oluşur. Flutter etkisini ekspirasyon sırasında pozitif basınç, aralıklı hava akış hızı değişiklikleri ve bronşlarda 0.8 ve 25 cmH₂O'luk basınç oluşturarak gösterir. Bu üç etki sekresyonun santral solunum yoluna hareket etmesine yardımcı olur. Öksürme ve zorlu ekspirasyonları takiben sekresyonlar atılır. Yaratılan bu ossilasyonlar sadece cihazdaki hava akımından değil, aynı zamanda cihazın kullanıldığı açığa bağlıdır. Küçük çocuklar (6-10 yaş arası) flutter'ı kullanabilirler fakat en iyi ossilasyonu sağlamak için gerekli flutter'ın pozisyonunu ayarlamakta zorluk yaşamaktadırlar [19].

Flutter ile otojenik drenajın karşılaştırıldığı bir çalışmada sekresyon viskoelastisitesini azaltmada flutter daha etkili olmasına rağmen, iki yöntem arasında çıkarılan balgam miktarı farklı bulunmamıştır [20]. Diğer bir çalışmada, bir yıl süresince takip edilen hastalarda PEP kullanımının pulmoner fonksiyonları koruma, hastaneye başvuru ve antibiyotik kullanım sıklığı yönü ile flutter'dan daha etkili olduğu gösterilmiştir [21].

Yüksek Frekanslı Göğüs Duvarı Ossilasyonu (Vest)

Vest, şişebilen bir yekek, hava jeneratörü ve göğüs duvarı ossilatöründen oluşur. Saniyede 20 Hz eksternal göğüs duvarı ossilasyonu yapar. Kalın yapışkan sekresyonların atılımını sağlar. Akut alevlenme döneminde vest oksijen satürasyonunu düşürebileceğinden izlenmelidir. Aynı zamanda, yeni gastrostomi tüpü takılmış veya belirgin hemoptizisi olan hastalarda uygulanmamalıdır [22]. Bağımsız olarak kullanılması avantajlıdır ancak oldukça pahalı bir sistemdir. Mental retarde hastalarda iyi bir seçenek olabilir.

Bazı çalışmalar, yüksek frekanslı göğüs duvarı ossilasyonunun konvansiyonel göğüs fizyoterapisine göre daha fazla mukus temizliği sağladığını ve solunum fonksiyonlarının daha iyi olduğunu göstermiştir. Bununla beraber, Vest sistemi ekspirasyon sonu akciğer hacmini azaltarak havayolu direncini artırır [23].

Noninvazif Mekanik Ventilasyon (NIMV)

Üst havayolundan maske kullanılarak ventilatör desteği sağlanır. NIMV inspiratuar kas kuvveti, oksijen satürasyonu, küçük solunum yolu fonksiyonlarını iyileştirmekte ve nefes darlığı algılamasını azaltmaktadır. NIMV sırasında ASTD uygulanabilir. Egzersiz sırasında da NIMV'dan yararlanılabilir. NIMV, hava yolu temizleme teknikleri sırasında nefes darlığı olan ve transplantasyon bekleyen hastalarda tercih edilebilir [24].

Egzersiz

Egzersiz, ventilasyonu artırır ve solunum yollarının açılıp kapanmasını sağlar ve sekresyonların atılımını hızlandırır. Solunum yolu temizleme teknikleri ile daha fazla sekresyon atıldığından onların yerine tercih edilmez [25].

Intrapulmoner Perküsyif Ventilasyon (IPV)

IPV, inhalasyon tedavisi ve toraks içinde perküsyon uygulaması ile etkisini göstermektedir. IPV ile bronkodilatasyon, öksürüğün stimülasyonu ve ventilasyonun dağılımı sağlanır; havayolu kollapsı önlenir. KF'li hastalarda IPV tedavisinin etkinliğini değerlendiren çalışmalar çok kısıtlıdır. Hastanede yatan KF'li hastalarda yapılan bir çalışmada IPV'de, yüksek frekanslı göğüs duvarı ossilasyonu ile karşılaştırıldığında, ıslak balgam ağırlığının daha fazla olduğu bulunmuştur [26].

Kas-iskelet Sistemi Problemlerine Yönelik Yaklaşımlar

Kas iskelet sistemi problemleri genellikle kemik mineralizasyon anormallikleri ve solunum fonksiyonlarının bozukluğuna bağlı değişen solunum mekanikleri nedeniyle ortaya çıkar.

Torakal ve spinal deformiteler

Akciğer hastalığı ilerledikçe, solunum işinin artması, hiperinflasyon ve öksürük, anormal postür, kas dengesizliği, ağrı ve yumuşak doku kontraktürlerine katkıda bulu-

nur. KF'li hastalarda sekonder problem olarak torakal kifoz, kas iskelet sistemi ağrıları ve artritler gelişebilir. Torakal kifozun KF'li kızlarda %77 ve erkeklerde %36 olduğu rapor edilmiştir. Omurga ve kostalarda oluşan gerginlik ve ağrı, ventilasyonu azaltabilir [27]. Kötü postür ve vücut ağırlığında azalma, havayolu temizliğini de etkileyebilir.

Postüral bozukluklar, ergenlik öncesi dönemde başlar ve pubertenin sonunda ortaya çıkar. Bu deformitelerden korunmak fizyoterapistlerin hedefi olmalıdır [28]. Az miktarda çalışma, kas iskelet sistemine yönelik uygulamaları değerlendirmiştir. Toraksa uygulanan germe ve mobilite eğitimi, akciğer hastalığının tedavisinde etkili bir yaklaşım olarak görülmektedir. Günlük yaşam aktivitelerinde sırasında kullanılabilecek ergonomik öneriler verilmelidir. Uygulamalar, akut alevlenmeleri azaltmaya yardımcı olabilir; kas kuvveti ve göğüs duvarı fonksiyonlarını geliştirerek, akciğer fonksiyonunu koruyabilir [29]. Lee ve ark.'nın 105 KF'li hastada yaptığı çalışmada, kas iskelet mobilizasyonu ve masaj tedavisinin akut etkisi değerlendirilmiştir. Tek tedavi seansının kronik ağrının ve nefes darlığının azalmasına katkıda bulunduğunu rapor etmişlerdir [30].

İnspiratuar Kas Kuvveti

Pulmoner hiperinflasyonun gelişmesi ile birlikte, havayolu obstrüksiyonu, inspiratuar kasların optimalden daha kısa uzunlukta çalışmalarına yol açar. Hastaların çoğunda görülen vücut ağırlığının azalması, solunum kas yorgunluğuna yol açabilir [31,32]. Inspiratuar kas eğitiminin yapıldığı bir çalışmada, inspiratuar kas kuvveti artmış [33]; diğer çalışmalarda kontrol grubu ile karşılaştırıldığında vital kapasite, total akciğer kapasitesi ve egzersiz toleransında artış gösterilmiştir [31,34]. KF'te yayınlanan sistematik analizde inspiratuar kas eğitimi zayıf kanıt olarak gösterilmiştir. Inspiratuar kas eğitiminin egzersiz kapasitesi, dispne ve yaşam kalitesi üzerine etkisinin açık olmadığı rapor edilmiştir [35].

Periferik Kas Kuvveti

KF'li hastalarda periferik kas kuvveti zayıflığını rapor eden az sayıda çalışma vardır [31,36]. Sistemik inflamasyon, oksidatif stres, beslenme bozukluğu ve elektrolit dengesizliği kas zayıflığına katkıda bulunabilir. Aktivite yetersizliği periferik kas zayıflığına neden olan diğer bir faktördür [36].

Kemik Mineral Dansitesi

Yaşamın geç dönemlerinde egzersiz kapasitesinin azalması, nutrisyonel problemler ve uzun dönem kortikosteroid kullanımı sonucu, kemik mineral dansitesinde bir azalma görülür. Osteoporoz KF'li hastalarda %50-70 arasında görülür ve akciğer transplantasyonu listesinden çıkarılma kriteridir. Yapılan bir çalışmada, KF'li yetişkinlerde enerji harcaması ile kemik mineral dansitesi arasında ilişki olduğu gösterilmiştir [37]. Ağırlık taşıma egzersizlerinin yapılması kemik gelişimi için en etkili yöntemlerden biridir [38].

Üriner İnkontinans

Stres üriner inkontinans yetişkin KF'li kadınlarda görülen yaygın bir semptomdur [39]. Fiziksel aktivite ve özellikle öksürme gibi zorlu ekspiratuar manevralar problemin artmasına neden olabilir. Kadınlara takipleri sırasında inkontinansın varlığı mutlaka sorulmalıdır. Tedavisinde, pelvik taban kas egzersizleri yararlıdır [40].

Egzersiz Eğitimi

KF'li hastalarda egzersizin olumlu etkileri uzun süredir bilinmektedir. Hafif şiddetli KF'li hastalarda egzersiz toleransı normaldir. Hastalık ilerledikçe, solunum fonksiyonlarının bozulması ile birlikte egzersiz toleransı azalır. KF'de egzersiz intoleransına neden olan çok sayıda faktör vardır. Solunum fonksiyonları, beslenme durumu, bronşiyal kolonizasyon ajanları, serum elektrolit bozukluğu, hipoksi, kortikosteroid kullanımı ve tedaviye katılım bunda rol oynamaktadır [41].

Bir egzersiz programı, kardiyorespiratuar uygunluğu artırabilmek için yeterli şiddet, frekans ve sürede olmalıdır. Yayınlanan rehberlerde, şiddet zirve iş kapasitesinin %50'si, maksimal oksijen alınımının %50-60'ı veya zirve kalp hızının %70-85'inde ve en az haftada 3 gün 20-60 dakika olmalıdır.

KF'te egzersizin yararları arasında kardiyorespiratuar uygunlukta artma, ventilatuar kas endüransında artma, nefes darlığında azalma, balgam temizliği ve ekspiratuar akım hızında artma, normal vücut postürünü koruma, kas kütlesi ve kuvvetinde oluşan artışla, vücut imajında gelişme, iyi olma hali, günlük yaşam aktiviteleri ve yaşam kalitesinde artma yer almaktadır.

Düzenli fiziksel aktiviteye erken yaşta başlanması çok önemlidir. Bütün hastalara aktif yaşam tarzı ve spor yapma önerilir. Düzenli aerobik egzersizin, aerobik kapasiteyi geliştirmede ve pulmoner fonksiyonları korumada pozitif etkileri vardır. Özellikle aerobik uygunluğu iyi olan hastaların, alevlenmeleri daha hafif geçirdiği belirtilmektedir [42]. Klijn ve ark. hafif ve orta şiddetli KF hastalarda, anaerobik eğitim sonrasında pulmoner fonksiyonlarda değişiklik olmadan, aerobik ve anaerobik performansta artma ve iyi olma halinde gelişme göstermişlerdir. Bu çalışma KF'te egzersiz programı planlanırken, anaerobik komponentte egzersizin de dahil edilmesi gerektiğini göstermektedir [43].

KF'li hastalarda egzersiz kapasitesinin değerlendirilmesi önemlidir. Egzersiz testlerinin bu hastalarda fonksiyonel statü ve prognozu değerlendirmede iyi bir yöntem olduğu gösterilmiştir. Egzersiz testleri, hastalığın ciddiyetini belirlemede, aerobik uygunluğu ve fonksiyonel egzersiz kapasitesini saptamada, kardiyorespiratuar yanıtların uyumunu değerlendirmede, egzersiz önerisinde bulunmada ve hastalığın ilerlemesini değerlendirmede bir çok merkezde kullanılan standart bir sonuç ölçümüdür [44].

Egzersiz programlarının değerlendirilmesi, bu hastalarda bir çok egzersiz testi yönteminin kullanılmasına yol açmıştır. Solunum gaz analizini de içeren laboratuvar temelli maksimal egzersiz testi altın standart olarak kal-

maktadır. Fakat klinik ortamda her zaman kullanılamamaktadır. KF'li hastalarda kullanılan bir çok saha testi vardır. Modifiye mekik testi dereceli bir testtir; çoğunlukla maksimaldir. Dereceli artmayan diğer testler ise, altı dakikalık yürüme testi ve üç dakika basamak testidir.

Pianosı ve ark. 28 KF'li hastayı beş yıl boyunca her yıl yapılan egzersiz testleri ile izlemişlerdir. Egzersiz sırasında zirve oksijen tüketiminde yıllık 32 ml/kg/dk azalma olan hastaların sekiz yıllık mortalite oranı %60 olarak tanımlanmıştır. Zirve oksijen tüketimindeki azalma ve birinci saniyedeki zorlu ekspirasyon volümü (FEV₁)'deki azalma hızı ile yaşam süresi arasında ilişki olduğu bulunmuştur [45].

Egzersiz tipinin seçimi, çocuğun isteklerine, becerilerine ve imkanların ulaşılabilirliğine göre yapılmalıdır. Kolların kullanılmasını sağlayan ve derin nefes alınmasını sağlayan sporlar, özellikle daha etkilidir. Aerobik egzersiz eğitimi (trambolin, koşu, bisiklet, jogging, aerobik dans, tenis, yüzme, takım sporları: futbol, basketbol, voleybol), beden eğitimi derslerine katılım ve rekreasyonel aktiviteler, anaerobik egzersiz eğitimi, kuvvetlendirme ve germe egzersizleri önerilmektedir.

Fiziksel aktivitenin yetersizliği, egzersiz intoleransını etkileyen bir faktördür. KF'li hastalarda istirahat enerji harcamasının arttığı gösterilmiştir. Enerji harcaması, pulmoner alevlenmelerde daha fazla artmaktadır. Troosters ve ark.'nın yetişkin KF'lilerde yaptığı bir çalışmada, bütün hastaların egzersiz toleransının azalmasına rağmen, %35'inin inaktif olduğunu göstermişlerdir. Kontrol grubu ile farklılığın özellikle orta şiddetli ve şiddetli aktivitelerde ortaya çıktığını bildirmişlerdir [36].

İnhalasyon Tedavisi

Havayolu temizleme teknikleri öncesi ve/veya sırasında inhalasyon tedavisinden yararlanılabilir. İnhalasyon tekniği, hasta ve ailesine öğretilir; düzenli aralıklar ile kullanımı kontrol edilir. İnhalasyon tekniğinin doğru yapılması, hastanın yaşı, yetenekleri, öğrenme isteği ve hastalığın şiddetine bağlıdır.

Dornaz alfa, KF'te pürülan sekresyonların vizkozitesini azaltır. Yapılan bir çalışmada, dornaz alfa'nın inhalasyonundan 30 dakika sonra yapılan havayolu temizleme tekniğinin, havayolu açıklığını sağladığı gösterilmiştir [46].

Tedaviye Katılım

Özellikle KF'li hastaların tedavisi antibiyotikler, ekzim alımı, yüksek yağ ve kalorili diyet, inhalasyon tedavisi ve havayolu temizleme tekniklerini kapsar. Her bir tedaviye hastanın ve ailesinin uzun süre katılımı gerekir. Pediatrik popülasyonda katılım ciddi bir problemdir. KF'li hastalarda havayolu temizleme tekniklerine katılım %50'nin altındadır. Birçok faktör katılımı etkiler. Bunlar hastalık ve vücut hakkında yetersiz bilgi, psikososyal direnç ve kognitif fonksiyonlardır [47]. Bu amaçla hastanın ihtiyaçları dinlenmeli, hasta ve ailesinin isteklerini göz önünde tutarak tedavi programını düzenlenmelidir [48,49].

KAYNAKLAR

1. Boucher RC, Knowles MD, Yankaskas JR. Cystic Fibrosis. In: Mason RJ, Broaddus VC, Murray JF, Nadel JA; eds. *Murray and Nadel's Textbook of Respiratory Medicine*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 2000; 1291-323.
2. Dodd ME, Prasad SA. Physiotherapy management of cystic fibrosis. *Chronic Respir Dis* 2005; 2: 139-49.
3. Arıkan H. Kistik fibroziste pulmoner rehabilitasyon. *Katkı Pediatri Dergisi* 2002; 2-3: 289-95.
4. Samuels S. Physiotherapy for children with cystic fibrosis. *Ped Respir Rev* 2000; 1: 190-6.
5. Prasad SA, Main E, Dodd ME; Association of Chartered Physiotherapists. Finding consensus on the physiotherapy management of asymptomatic infants with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2008; 43: 236-44.
6. Homnick DN. Making airway clearance successful. *Paediatr Respir Rev* 2007; 8: 40-5.
7. Oberwaldner B. Physiotherapy for airway clearance in paediatrics. *Eur Respir J* 2000; 15: 196-204.
8. Pryor JA, Prasad SA. *Physiotherapy for Respiratory and Cardiac Problems*. London: Churchill Livingstone, 2002.
9. Houtmeyers E, Gosselink R, Gayan-Ramirez G, Decramer M. Effects of drugs on mucus clearance. *Eur Respir J* 1999; 14: 452-67.
10. McIlwaine M. Chest physical therapy, breathing techniques and exercise in children with CF. *Paediatr Respir Rev* 2007; 8: 8-16.
11. Button BM, Heine RG, Catto-Smith AG, et al. Chest physiotherapy in infants with cystic fibrosis: to tip or not: a five year study. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35: 208-13.
12. Davies H, Kitchman R, Gordon I, Helms P. Regional ventilation in infancy: reversal of adult pattern. *N Engl J Med* 1985; 313: 1626-8.
13. van der Schans C, Prasad A, Main E. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2000; 2: CD001401.
14. Miller S, Hall DO, Clayton CB, Nelson R. Chest physiotherapy in cystic fibrosis: a comparative study of autogenic drainage and the active cycle of breathing techniques with postural drainage. *Thorax* 2005; 50: 165-9.
15. Darbee JC, Ohtake PJ, Grant BJB, Cerny FJ. Physiologic evidence for the efficacy of positive expiratory pressure as an airway clearance technique in patients with cystic fibrosis. *Phys Ther* 2004; 84: 524-37.
16. Savcı S, Binli M, İnal İnce D, Arıkan H, ve ark. Kistik fibrozisli hastalarda eşik pozitif ekspiratuar basınç tedavisinin etkinliği. *Fizyoter Rehabil* 2005; 16: 67-73.
17. Bradley JM, Moran FM, Elborn JS. Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: an overview of five Cochrane systematic reviews. *Respir Med* 2006; 100: 191-201.
18. Christensen EF, Nedergaard T, Dahl R. Long-term treatment of chronic bronchitis with expiratory mask and chest physiotherapy. *Chest* 1990; 97: 645-50.
19. Marks JH. Airway clearance devices in cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev* 2007; 8: 17-23.
20. App EM, Kieselmann R, Reinhardt D, et al. Sputum rheology changes in cystic fibrosis lung disease following two different types of physiotherapy: flutter vs autogenic drainage. *Chest* 1998; 114: 171-7.
21. McIlwaine PM, Wong LT, Peacock D, Davidson AG. Long-term comparative trial of positive expiratory pressure versus oscillating positive expiratory pressure (flutter) physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. *J Pediatr* 2001; 138: 845-50.
22. Woo MS. High frequency chest compression and PEP. *Pediatr Pulmonol* 2004; 26: 152S-3S.
23. Dosman CF, Jones RL. High-frequency chest compression: a summary of the literature. *Can Respir J* 2005; 12: 37-41.
24. Holland AE, Denehy L, Ntoumenopoulos G, et al. Non-invasive ventilation assists chest physiotherapy in adults with acute exacerbations of cystic fibrosis. *Thorax* 2003; 58: 880-4.
25. Salh W, Bilton D, Dodd M, Webb AK. Effects of exercise and physiotherapy in aiding sputum expectoration in adults with cystic fibrosis. *Thorax* 1989; 44: 1006-8.
26. Varekojis SM, Douce FH, Flucke RL, et al. A comparison of the therapeutic effectiveness of and preference for postural drainage and percussion, intrapulmonary percussive ventilation, and high-frequency chest wall compression in hospitalized cystic fibrosis patients. *Respir Care* 2003; 48: 24-8.
27. Tattersall R, Walshaw MJ. Posture and cystic fibrosis. *J R Soc Med* 2003; 96: 18S-22S.
28. Massery M. Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to cystic fibrosis. *J R Soc Med* 2005; 98: 55S-66S.
29. Demry A, Ben Ami S, Levi M, Eizenstadt I, et al. Chest strength and mobility training: a new approach to airways clearance. *J Cyst Fibros* 2006; 5: S371.
30. Lee A, Holdsworth M, Holland A, Button B. The immediate effect of musculoskeletal physiotherapy techniques and massage on pain and ease of breathing in adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2009; 8: 79-81.
31. Pinet C, Cassart M, Sicilia P, Lamotte M, et al. Function and bulk of respiratory and limb muscles in patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 168: 989-94.
32. Dunnick MA, Doeleman WR, Trappenburg JCA, de Vries WR. Respiratory muscle strength in stable adolescent and adult patients with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2009; 8: 31-6.
33. Dunnick MA, Doeleman WR, Trappenburg JC, de Vries WR. Inspiratory muscle training in patients with cystic fibrosis. *Respir Med* 2001; 95: 31-6.
34. Enright S, Chatham K, Ionescu AA, Unnithan VB, Shale DJ. Inspiratory muscle training improves lung function and exercise capacity in adults with cystic fibrosis. *Chest* 2004; 126: 405-11.
35. Reid WD, Geddes EL, O'Brien K, Brooks D, Crowe J. Effects of inspiratory muscle training in cystic fibrosis: a systematic review. *Clin Rehabil* 2008; 22: 1003-13.
36. Troosters T, Langer D, Vrijzen B, et al. Skeletal muscle weakness, exercise tolerance and physical activity in adults with cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2009; 33: 99-106.
37. Elkin SL, Williams L, Moore M, et al. Relationship of skeletal muscle mass, muscle strength and bone mineral density in adults with cystic fibrosis. *Clin Sci (Lond)* 2000; 99: 309-14.
38. Hind K, Truscott JG, Conway SP. Exercise during and adolescence: a prophylaxis against cystic fibrosis-related low bone mineral density? Exercise for bone health in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2008; 7: 270-6.
39. Dodd ME, Langman H. Urinary incontinence in cystic fibrosis. *J R Soc Med* 2005; 98: 28S-36S.
40. Cornacchia M, Zenorini A, Perobelli S, et al. Prevalence of urinary incontinence in women with cystic fibrosis. *BJU Int* 2001; 88: 44-8.
41. Gulmans VA, de Meer K, Brackel HJ, Faber JA, Berger R, Helder PJ. Outpatient exercise training in children with cystic fibrosis: physiological effects, perceived competence, and acceptability. *Pediatr Pulmonol* 1999; 28: 39-46.

42. Orenstein DM, Higgins LW. Update on the role of exercise in cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 2005; 11: 519-23.
43. Klijn PH, Oudshoorn A, Ent vdCK, et al. Effects of anaerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled study. *Chest* 2004; 125: 1299-305.
44. Baraldi E, Carraro S. Exercise testing and chronic lung diseases in children. *Paediatr Respir Rev* 2006; 7: 196S-8S.
45. Pianosi P, le Blanch J, Almuder A. Peak oxygen uptake and mortality in children with cystic fibrosis. *Thorax* 2005; 60: 50-4.
46. van der Giessen LJ, Jongste JC, Gosselink R, et al. RhDNase before airway clearance therapy improves airway patency in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2007; 42: 624-30.
47. Bernard RS, Cohen LL. Increasing adherence to cystic fibrosis treatment: a systematic review of behavioral techniques. *Pediatr Pulmonol* 2004; 37: 8-16.
48. White D, Stiller K, Haensel N. Adherence of adult cystic fibrosis patients with airway clearance and exercise regimens. *J Cystic Fibros* 2007; 6: 163-70.
49. Williams B, Mukhopadhyay S, Dowell J, Coyle J. From child to adult: an exploration of shifting family roles and responsibilities in managing physiotherapy for cystic fibrosis. *Soc Sci Med* 2007; 65: 2135-46.