

KİSTİK FİBROZİS MERKEZİNİN ÖZELLİKLERİ

ÖNEMLİ NOKTALAR

- KF multisistemik bir hastalık olduğu için, hastaların bu konuda yeterli tecrübesi olan merkezlerde izlenmesi gereklidir.
- KF merkezinde, KF konusunda uzman hekim, hemşire, diyetisyen, fizyoterapist, sosyal hizmet uzmanı, psikolog, klinik farmakolog, mikrobiyolog bulunmalı, ayrıca bu ekip gastroenteroloji-hepatoloji, endokrinoloji, kulak burun boğaz, radyoloji, kadın doğum, enfeksiyon hastalıkları, romatoloji, göz, nefroloji ve pediatrik cerrahi bölümleriyle işbirliği içinde olmalıdır.
- Bu merkezin, bir üniversite ya da eğitim hastanesi olması ve bu merkezlere uzak yerlerde yaşayan hastalar için hasta sorumluluğunu alan bölgesel hastaneler ile işbirliği içinde olması gereklidir.

Kistik fibrozisin (KF) multisistemik bir hastalık olması nedeniyle en iyi bakım ve takibinin yapılabildiği bir merkezde izlenmesi gereklidir. Bu nedenle bir KF merkezinin rutin değerlendirme, izlem ve tedavide belirlenmiş standartları olmalıdır.

KF merkezinde hastalar ayrıntılı olarak incelenmeli ve tüm KF komplikasyonlarının tedavisi yapılabilir. Bu merkezin, bir üniversite ya da eğitim hastanesi olması ve bu merkezlere uzak yerlerde yaşayan hastalar için hasta sorumluluğunu alan bölgesel hastaneler ile işbirliği içinde olması gereklidir.

KF merkezinde, merkez yöneticisi yanısıra hasta sayısına uygun sayıda KF konusunda uzman hekim, hemşire, diyetisyen, fizyoterapist, sosyal hizmet uzmanı, psikolog, klinik farmakolog, mikrobiyolog çalışmalıdır. KF merkezi gastroenteroloji-hepatoloji, endokrinoloji, kulak burun boğaz, radyoloji, kadın doğum, enfeksiyon hastalıkları, romatoloji, göz, nefroloji ve pediatrik cerrahi bölümleriyle işbirliği içinde olmalıdır. Ulusal bir transplantasyon merkezi ile değerlendirme ve sevk etme protokolü olmalıdır.

KF merkezinde bilgisayarlı tomografi çekebilen, pulmoner kanamalarda bronşiyal arter embolizasyonu yapabilen radyoloji bölümü olmalıdır. Solunum fonksiyon testi laboratuvarı olmalıdır. Parenteral girişimler yapılabilir. Nazogastrik ve gastrik tüp yerleştirilebilir. KF hastalarına özel mikrobiyolojik tetkikler,

güvenilir ter testi ve KF mutasyon testleri gibi tanısal testler yapılabilir.

Hastalar KF merkezine 24 saat telefon ile ya da acil durumlarda ulaşabilmelidirler [1].

KF Takımı Üyeleri

KF merkezinde klinik yönetici, KF konusunda uzmanlaşmış hekim ya da hekimler, yine KF konusunda uzmanlaşmış hemşire, fizyoterapist, diyetisyen, sosyal hizmet uzmanı, psikolog ya da psikiyatrist, klinik farmakolog, sekreter bulunmalıdır. Ekip üyelerinin sayıları merkezde izlenen hasta sayısına ve iş yüküne göre belirlenir. Tüm üyeler KF'li hasta bakımının geliştirilmesi amaçlı mezuniyet sonrası kurs, eğitim, ulusal ve uluslararası konferanslar aracılığı ile ulusal ve uluslararası KF dernek üyelikleri ile yeterli bilgi ve donanıma sahip olmalıdır [2].

Merkezin yöneticisi

Kanıt dayalı optimum KF hasta bakımı ile ilgili bilgilerini güncellemeli ve uluslararası KF çalışmalarına dahil olmalıdır. Direktör multidisipliner takımı yönetir ve haftalık ekip toplantıları ile hastaların sağlık durumları ve merkez ile ilgili durumlar gözden geçirilir. Hastalara uygun tedavinin verilip verilmediğini ve tedavide değişikliğe ihtiyaç olup olmadığını kontrol eder. Hastaların akciğer dışı problemlerinin çözülmesinde diğer ilişkili bölümler ile iletişim kurulmasını sağlar. Merkezin performansını kontrol eder ve ulusal veritabanına aktarır. KF merkezinin fizik koşullarının hastaların uygun bakım ve konforuna uygun olması için gereklilikleri yerine getirir. Hastaların merkezle iletişimlerini kontrol eder ve geri bildirimleri alır. KF merkezinde meslektaşları ile birlikte araştırmalar başlatır ve ulusal çok merkezli ve uluslararası çalışmalara katkı sağlar. KF merkezindeki ekibin ulusal ve uluslararası toplantılara katılımını destekleyerek eğitimlerinin devamını ve güncellenmesini sağlar [1-4].

KF uzmanı

KF merkez yöneticisi en az bir KF uzmanı ile kliniğin sorumluluğunu paylaşır, yöneticinin bulunmadığı durumlarda işleri yürütür, araştırmaların yürütülmesinde rol oynar. Kanıt dayalı optimum tedavi pratiğine sahiptir.

KF merkez hemşiresi

Tam gün KF merkezinde çalışır. Hasta ve hasta yakınlarının problemleri ile ilgilenir. Ekibin diğer üyeleri ile ileti-

şim halindedir. Hasta uygulamaları ile ilgili güncel bilgi ve pratiğe sahip olur, eğitim ve çalışmalara katılır.

KF diyetisyen-beslenme uzmanı

KF'li hastalarda beslenme programını düzenler. Hastanın beslenme durumu, pankreatik enzim ve vitamin desteği ve KF ilişkili diyabet durumunu izler. KF hastanın diyetini kanıta dayalı, güncel çalışmalar, rehber ve uzlaş raporları doğrultusunda düzenler. Hastanın diyet günlüğünün değerlendirilmesi ve diyet ile ilgili görüşme en az yılda bir kez yapılır. Hastanın yeme problemleri, KF ilişkili diyabet, distal intestinal obstrüksiyon sendromu ve diğer gastrointestinal problemler, enteral beslenme ile ilgili bilgilmesini sağlar [5].

KF merkez fizyoterapisti

Hastaların fizyoterapi programını yönetir, uygun, etkili ve her hasta için gerekli optimum fizyoterapi eğitimini oluşturarak ailenin ve hastanın uyumunu takip eder. Fizyoterapi koruyucu bir tedavi olduğundan sürekli uygulanması yönünde aileyi motive eder. KF merkez fizyoterapisti, hastaları 1-3 ayda bir ya da her KF merkezine geldiklerinde solunum fonksiyon testi sonuçları, solunum sistemi bulguları ve egzersiz kapasitesi, balgam miktarı ve özellikleri, dispne derecesi, postur, göğüs hareketleri, göğüs kas gücü, tedavinin kalitesi ve hasta uyumu açısından değerlendirir. Her hastanın fizyoterapi programını hastanın yaşına, kliniğine ve yeni gelişen durumlara uygun şekilde düzenler. İnhalasyon tedavilerinde uygun cihazın seçimi ve kullanılmasını sağlar. Yeni gelişen fizyoterapi programları konusunda hastayı, aileyi ve var ise bölgesel KF merkezindeki fizyoterapisti bilgilendirir [6].

Psikolog

Psikolog KF takımında tedaviye uyum, yaşam kalitesi, beslenme ve davranış problemleri, ölüm ile ilgili konularda hastaya psikolojik destek verir. Hastanın ihtiyacı doğrultusunda hastayı ve ekibi yönlendirir.

Klinik Farmakolog

Güvenli, uygun ve etkin ilaç, alternatif tedavi seçenekleri ve ilaç yan etkileri konusunda takımın diğer üyeleri ile iletişim halindedir. Evde yapılan intravenöz antibiyotik tedavilerini hemşire ile birlikte izler.

Sosyal hizmet uzmanı

Tüm KF ekibi ile birlikte hastanın destek ihtiyacı, ailelere destek ve yardım konularında yardımcı olur [1-4].

KF Merkezinin Tipleri

Büyük KF merkezleri

KF konusunda uzmanlaşmış, KF ile ilgili özel uzmanlığı olan medikal ve paramedikal ekibin çalıştığı ve en az 50, sıklıkla 100'den fazla KF hastasının izlendiği merkezlerdir. Uzak bölgelerde yaşayan hastalar için bu bölgelerde hastaların izlenebileceği bölgesel KF merkezleri ile hasta bakım ve izlemine paylaşırlar ve bu merkezlerde de hasta izlemine takip ederler.

Bölgesel KF Klinikleri

Genellikle 50'den az KF hastasının takip edildiği kliniklerdir. Büyük KF merkezi ile iletişim halinde çalışırlar.

Diğer birçok hastalık grubu ile ilgilenebilmelerine karşın KF ile ilgilenen çalışanları bulunur.

Rutin kontrolleri büyük KF merkezinde yapılamayan hastaların tedavi ve izlemleri bölgesel KF merkezinde yapılır. Bu hastaların yıllık kontrolleri büyük KF merkezinde yapılmalıdır [2].

Büyük KF Merkezinin Görevleri

- Aynı bölgede yaşayan hastaların tedavi ve düzenli izlemlerinin sağlanması
- Hastanın 24 saat açık, ulaşılabilen bir merkez olması ve bakımının verilebilmesi, gerekli durumlarda KF uzmanı ile konsültasyon hizmeti ve hasta gittiği herhangi bir başka yerde acil durumlarda ulaşabileceği en yakın KF merkezi ile ilgili hastayı ve merkezi bilgilendirme
- Hastalarda aşağıdaki yıllık rutin taramaların yapılması:
 - o Hastanın fizyoterapist, sosyal hizmet uzmanı/psikolog ile birlikte değerlendirilmesi
 - o Diyetisyenin diyet içeriği, nazogastrik tüp ya da gastrotomi ile enteral beslenme gereksinimi açısından değerlendirilmesi
 - o Antropometrik değerlendirme, balgam kültürü, oksimetri, spirometri, idrar tetkiki
 - o Akciğer grafisinin incelenmesi
 - o Rutin spirometri testi yanısıra, bronkodilatör yanıtı, pletismografi, CO diffüzyon, egzersiz ve bronkoprovokasyon testleri ile ayrıntılı solunum fonksiyon testleri
 - o Gerekli hastalarda kan gazları
 - o Tam kan sayımı, üre ve elektrolitler, karaciğer fonksiyon testleri, (albumin, pıhtılaşma testleri, A,D,E,K vitamin düzeyleri), Aspergillus için RAST ve presipitinler, IgA,G, M, E
 - o Yapılabiliyorsa Pseudomonas antikorları
 - o Endikasyonu var ise ya da 12 yaş üstü hastalarda açlık glukoz ya da glukoz tolerans testi, diyabet saptanmış hastalarda HbA1c ya da fruktozamin ile takibi
 - o Nontüberküloz mikobakteriler için balgam kültürü
 - o Klinik ya da biyokimyasal karaciğer bozukluğu olan hastalarda, abdominal semptomları olan yüksek doz pankreatik enzim (10.000 U/kg/gün den fazla) alanlarda abdominal ultrasonografi
 - o Endikasyonu olan erişkin hastalarda EKG
 - o Klinik ve laboratuvar bulguları ile intestinal absorpsiyonun değerlendirilmesi, eğer büyüme geriliği ve intestinal absorpsiyon bozukluğu var ise günlük yağ alımı ve üç günlük gaytada yağ malabsorpsiyonun değerlendirilmesi
- KF merkezine ilk kez başvuran hastalarda:
 - o Tanının gözden geçirilmesi: Eğer iki iki KF mutasyonu belirlenmemiş ise ter testinin tekrar edilmesi
 - o Yapılmadıysa genotip bakılması
 - o Tüm hastalarda fekal elastaz ile pankreatik yetmezliğin değerlendirilmesi

- o Ekip üyeleri ile tanışma ve merkezin tanıtılması
- Yenidoğan KF tarama program ile koordinasyonun sağlanması ve tarama ile saptanan hastaların tetkik ve izlemi
- Evde intravenöz antibiyotik tedavisi için eğitim verilmesi
- İnhale tedavi ve kompresörler için eğitim
- Enteral tedavilerin organizasyonu
- Adölesan yaştaki hastalar için adölesan kliniği ile işbirliği
- Hastanın tedavisi, klinik performansının değerlendirilmesi, diğer kliniklerin bulguları ile karşılaştırma ve araştırmalar için KF hastalarının klinik ve laboratuvar bulgularının saklanması
- Lokal KF merkezinde izlenen hastaların yıllık izlemlerinin yapılması
- Başka bir merkezle ortak izlenen hastalar için aşağıdaki durumlarda ilgili merkeze öneri ve konsültasyon hizmetinin verilmesi:
 - o İki haftadan fazla konvansiyonel antibiyotik tedavisine cevap alınamaması
 - o Solunum fonksiyon testlerinde tedaviye rağmen bozulma
 - o Pnömotoraks, anlamlı hemoptizi (>20 ml), allerjik bronkopulmoner aspergillozis, önemli ya da sebat eden ateletazi, solunum ya da kalp yetmezliği, gastrointestinal kanama, intestinal obstrüksiyon ya da ciddi karın ağrısı, sarılık, açıklanamayan kilo kaybı ve iştah azlığı, glukoz intoleransı, vaskülit, artropati, gebelik, ciddi psikolojik problemler
- Akciğer, kalp-akciğer nakli için refere edilen hastaların transplantasyon öncesi değerlendirilmesi, transplantasyon merkezi ile işbirliğinde çalışma
- KF alanında çalışan diğer uzmanlar ile birlikte KF hastalığı hakkında düzenli eğitim ağı ve iletişimin sağlanması
- KF ile ilgili çalışmalar yapılması, en azından hasta kayıtlarının analizi ve bildirilmesi ile deneyimin paylaşılması

Büyük ve Bölgesel KF Merkezinde Yapılacaklar

- Dirençli *P. aeruginosa*, *B. cepacia* gibi ve diğer nadir mikroorganizma ile enfekte olan hastaların normal klinik zamanları dışında ayrı olarak bakılması ayrıca çocuk, adölesan ve erişkin yaş grubundaki ayrı zamanlarda görülmesi gerekir.
- Her hasta her 2-8 haftada bir düzenli kontrole gelir. Sadece uzak mesafede yaşayan hastalar 3 ayda bir görülebilir. Hastaların sık rutin kontrole gelmesi daha iyi bakım verilmesi yanısıra anormal durumların erken gözlenebilmesine ve erken tedavi başlanmasına olanak sağlar.
- Her kontrolde antropometrik ölçümler, nabız oksimetre ile oksijen saturasyonu, 5 yaş üstündeki hastalarda solunum fonksiyon testleri, balgam kültürlerine bakılır. İnhale ilaç ve nebulizator kullanan hastalarda tedavi doğruluğu kontrol edilir, hastanın saptanan durumlara uygun olarak diyetisyen, fizyoterapist, sosyal hizmet uzmanı, psikolog gibi ekibin diğer üyeleri ile görüşmesi düzenlenir. Hastaların tüm verileri muayene bulguları, laboratuvar sonuçları, verilen tedavi ve öneriler kaydedilir [3, 7].

KAYNAKLAR

1. Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros* 2005; 4: 7-26.
2. Littlewood JM. Good care for people with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev* 2000; 1: 179-89.
3. Cystic Fibrosis Trust Clinical Standarts for the Clinical Care of Children and Adults with Cystic Fibrosis in the UK. London: Cystic Fibrosis Trust 2001.
4. De Boeck K. Improving standards of clinical care in cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2000; 16: 585-7.
5. Consensus conference. Management of patients with cystic fibrosis. Observation, nutrition, gastroenterology and metabolism. *Arch Pediatr* 2003; 3: 382s-97s.
6. Lannefors L, Button BM, McIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future developments. *J R Soc Med* 2004; 97: 8-25.
7. Collins CE, MacDonald-Wicks L, et al. Normal growth in cystic fibrosis associated with a specialised centre. *Arch Dis Child* 1999; 81: 241-6.