



# Kistik fibrozis hastalarında pulmoner rehabilitasyon

## Pulmonary rehabilitation in patients with cystic fibrosis

Evrım Karadağ Saygı, Özge Keniş Coşkun

Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Geliş tarihi / Received: Eylül 2014 Kabul tarihi / Accepted: Mayıs 2015

### ÖZ

Kistik fibrozis (KF)'li hastaların havayollarındaki sekresyonlar kalınlaşarak sık akciğer enfeksiyonuna neden olur. Tekrarlayan enfeksiyonlar, akciğer hasarına ve diğer akciğer hastalıklarının ortaya çıkmasına yol açar. Pulmoner rehabilitasyon, KF tedavisinde tamamlayıcıdır ve havayollarının temizlenmesinde, nefes darlığının giderilmesinde ve göğüs ekspansiyonunun artırılmasında önemli role sahiptir. Kistik fibrozisli hastaların pulmoner rehabilitasyonu postüral drenaj, perküsyon ve vibrasyon gibi kişi bağımlı yöntemleri; otojenik drenaj ve aktif solunum teknikleri döngüsü gibi kontrollü solunum egzersizlerini; pozitif ekspiratuar basınç, hava yolunda osilasyon sağlayan cihazlar ve yüksek frekanslı göğüs duvarı osilatörü gibi solunum yollarının temizlenmesinde yardımcı cihazların kullanımını içerir. Tüm bu yöntemlere bozulmuş postür ve kısalan yardımcı solunum kaslarına yönelik egzersizler de entegre edilmelidir. Bu yazının amacı KF'ye yönelik rehabilitasyon yöntemlerini tanımlamak ve rehabilitasyon programında uygun yöntemin seçilmesine yardımcı olmaktır.

**Anahtar sözcükler:** Kistik fibrozis; rehabilitasyon; pulmoner rehabilitasyonu.

### ABSTRACT

The respiratory secretions of patients with cystic fibrosis (CF) cause frequent pulmonary infections by thickening. These recurrent infections lead to lung damage and other pulmonary diseases. Pulmonary rehabilitation is descriptive in the management of CF and has an important role to clear the airways, to relieve shortness of breath and to increase chest expansion. Pulmonary rehabilitation of patients with CF includes individual-dependent techniques such as postural drainage, percussion and vibration; controlled breathing exercises such as autogenic drainage and active cycle of breathing technique; use of airway clearance devices such as the positive expiratory pressure device and devices that provide airway oscillation such as high frequency chest wall oscillation device. Exercises for poor posture and shortened accessory muscles of respiration should be integrated to all of these techniques. This article aims to define rehabilitation techniques for CF and to help the physicians to choose the suitable technique for the rehabilitation program.

**Keywords:** Cystic fibrosis; rehabilitation; pulmonary rehabilitation

Kistik fibrozis (KF), temelde sodyum kanallarının etkilenmesinin sonucunda başta solunum ve gastrointestinal sistemler olmak üzere, tüm vücudu etkileyen multisistemik bir hastalıktır. Sodyum kanal patolojisi sonucunda özellikle solunum yollarında sekresyonlar kalınlaşır, atılımı zorlaşır ve hastalığın temel morbidite ve mortalite nedenlerinden biri olan tekrarlayan solunum enfeksiyonları için uygun bir zemin oluşur. Solunum yollarının temizlenmesine yardımcı olan rehabilitasyon teknikleri enfekte bronş sekresyonlarının atılımını kolaylaştırarak KF'nin ilerleyen

dönemlerde oluşacak komplikasyonlarını azaltacağı hipotezinden yola çıkar.<sup>[1]</sup> Son yıllarda KF hastalarının yaşam süreleri önemli ölçüde artmış olup<sup>[2]</sup> bu yaşam sürecinde KF'ye yönelik özellikli solunum rehabilitasyonunun uygun bir biçimde düzenlenmesi, hastaların yaşam kalitesinin artırılması açısından giderek daha önemli bir hal almaktadır.

Kistik fibrozis hastalarının pulmoner rehabilitasyon programını oluşturan komponentler hava yollarını temizleme tekniği başlığı altında postüral

drenaj, perküsyon ve vibrasyon; aktif solunum teknikleri döngüsü ve otojenik drenaj; Flutter® (Axcan Scandipharm Inc., Birmingham, USA), pozitif ekspiratuvar basınç (PEP) ve Acapella® (Smiths Medical ASD, Inc., Carlsbad, USA) gibi solunum yollarının temizlenmesine yardımcı cihazlar ile yüksek frekanslı göğüs duvarı osilasyon (The Vest® sistem; Hill-Rom Inc., Chicago, USA) yöntemlerini içerir. Tüm bu yöntemler solunum yollarının temizlenmesine yönelik olup mutlaka bozulmuş postür<sup>[3]</sup> ve kısalan yardımcı solunum kaslarının<sup>[4]</sup> rehabilitasyonuna yönelik egzersizlerle birlikte aerobik egzersizler de programa entegre edilmelidir, dolayısı ile egzersiz ayrı bir başlıkta incelenmiştir. Kistik fibrozis hastalarının genel kas-iskelet sistemi sağlığının uzamış yaşam süresi ile birlikte yaşam kalitesinin de önemli bir parçası olduğu unutulmamalıdır.

Dolayısı ile KF'li bir çocuğun pulmoner rehabilitasyon programı planlanmadan önce çocuğun yaşı, halihazırdaki solunum fonksiyonları ve eşlik eden patolojileri göz önünde bulundurulmalıdır. Ailenin ve hastanın daha önce yapılacak işlem hakkında bilgilendirilip bilgilendirilmediği sorgulanmalı ve hastanın postürü ayrıntılı bir muayene ile değerlendirilmelidir. Ayrıca ailenin beklentileri ve çocuğun günlük ritmi de pulmoner rehabilitasyon programının fizibilitesi açısından göz önünde bulundurulmalıdır. Bu konuda ailenin eğitilmesi de önemli olduğu için bu yazıda aile eğitimi de ayrı bir başlık altında toparlanarak özetlendi.

Literatürde solunum yollarını temizleme teknikleri ile ilgili birçok derleme, meta-analiz ve Cochrane değerlendirmesine rağmen<sup>[5-12]</sup> halen herhangi bir yöntemin diğerine üstünlüğüne dair sağlam bir kanıt rastlanmamıştır. Dolayısı ile bu yazı, yöntemleri birbirleri ile karşılaştırmaktansa, KF özelinde fizyoterapi yöntemlerini tanımlamak ve hastaların rehabilitasyon programının düzenlenmesinde uygun yöntemin seçilmesine yardımcı olmayı amaçlamaktadır.

## HAVAYOLU TEMİZLEME TEKNİKLERİ

### Postüral drenaj, perküsyon ve vibrasyon

1950'lerde tanımlanmış olan<sup>[13]</sup> postüral drenaj ve perküsyon yöntemi, uzun yıllardır KF hastalarının rehabilitasyon programında köşe taşını oluşturmaktadır. Bu yöntem yerçekiminin yardımı ile mukosilyer harekete yardımcı olarak sekresyonların atılımını amaçlar. Perküsyon da bu yöneme hava yollarında gaz-sıvı arasındaki etkileşimi artırarak katkıda bulunmaktadır.<sup>[14]</sup> Vibrasyon ise manuel ola-

rak uygulandığında balgamın viskoelastik özelliğini değiştirir<sup>[13]</sup> ve mukosilyer hareketle atılımını artırır.<sup>[15]</sup> Akciğerlerdeki bronş anatomisi temel alınarak 12 pozisyonda uygulanan bu yöntem, hastaya pozisyon verildikten sonra 3-5 dakika boyunca göğüs duvarına perküsyon yapılmasını içerir. Daha sonra hasta 3-4 defa derin nefes alır ve nefes verme sırasında göğüs duvarına vibrasyon uygulanır, ardından hastanın öksürmesi istenir.<sup>[16]</sup>

Bu yöntemin en büyük dezavantajı uygulanabilmesi için bir uygulayıcıya (fizyoterapist, anne-baba vs.) ihtiyaç duyulması, dolayısı ile havayolu temizliğini bir başkasına bağımlı hale getirmesidir. Yaş ilerledikçe bu süreç hem aile hem de hasta için bıkırtıcı olmaktadır. Ancak postüral drenaj ve perküsyon, çocuğa hava yolu temizliği için başka bir eğitim verilebilecek yaşa kadar solunum rehabilitasyonun temel bileşenidir. Son yıllarda ortaya çıkan bir diğer sorun ise kullanılan baş aşağı pozisyonların bebeklerde hipoksi yaratması<sup>[17]</sup> ve gastrointestinal reflüyü artırmasıdır.<sup>[18]</sup> Bu sorunların oluşabileceği konusunda aile bilgilendirilmeli ve gerekirse baş aşağı pozisyonlar postüral drenaj uygulamasından kaldırılmalıdır. Klinik deneyimimiz KF hastasına yönelik postüral drenajın kişiye özel oluşturulması, bu pozisyonları tolere edilebilen küçük çocuklarda pozisyonların kullanımının desteklenmesi şeklindedir. Özellikle bebeklerde postüral drenaj ve perküsyonun pilates topu kullanılarak yapılması pozisyon vermeyi kolaylaştırmakta ve egzersizleri eğlenceli hale getirmektedir (Şekil 1).

### Aktif solunum teknikleri döngüsü (ASTD)

1980'lerin başından beri İngiltere'de hastaların evde kullanabileceği bir hava yolu temizleme tekniği olarak ASTD'den yararlanılmaktadır.<sup>[19]</sup> Aktif solunum teknikleri döngüsü, isteğe göre manuel tekniklerle (vibrasyon ve perküsyon) veya manuel uygulamalar yapılmaksızın uygulanabilen, hasta bağımsızlığını artıran esnek ve bireyselleştirilebilen bir yöntemdir.<sup>[20]</sup> İki yaşından büyük çocuklara yardımcı ve yardımcı olmayan uygulanabilir. Derin nefes alıp verme iki yaşından sonra baloncuk yapma oyunları veya rüzgar gülü vasıtasıyla öğretilebilir. Bu solunum egzersizinin bir başka amacı da aile ve çocuğa inspirasyon ve ekspirasyonu tanıtmak, derin ve yüzeysel nefes arasındaki farkı ayırt etmelerini sağlamaktır. Bu teknik solunum kontrolü, torasik ekspansiyon egzersizleri ve zorlu ekspansiyon tekniğini içerir.<sup>[21]</sup> Solunum kontrolünde omuz ve göğsün üstü rahat bırakılır, solunumla karın ve alt göğüs hareket ettirilerek diyafragmatik solunum yapmak amaçlanır. Bu normal tidal solunumdur. Daha sonra derin nefes alma (torakal ekspansiyon) uygulanır. Bu teknikte



**Şekil 1.** Postüral drenaj bebeklerde pilates topu ile daha kolay uygulanabilir ve eğlenceli hale getirilebilir.

yavaş ve derin nefes alınır, üç saniye tutulur ve rahat bir şekilde hava dışarı verilir. Bu şekilde 3-4 derin nefes yeterlidir. Torakal ekspansiyon egzersizi inspirasyonu vurgulayan derin solunum egzersizidir. İspirasyon aktif, ekspirasyon ise pasif ve rahat bir şekilde yapılır. Akciğer hacmini artırarak distal havayolları ve kolateral kanallarda hava akımına direnci azaltır. Daha sonra ise zorlu ekspirasyon (huffing) uygulanır. Yarım bir nefes alınır ve hızla ağız açık bir şekilde nefes verilir. Bu sırada göğüs ve karın kasları çalışmalıdır. Zorlu ekspirasyon tekniği, solunum kontrolü ve zorlu ekspirasyon manevrasından oluşur. Zorlu ekspirasyon tekniği açık bir glottise karşı yapılan bir veya iki zorlu ekspirasyondur. Aktif solunum teknikleri döngüsünde 4-6 solunum kontrolünden sonra, 3-4 kez torakal ekspansiyon egzersizi uygulanır. Perküsyon, torakal ekspansiyon egzersizi boyunca hem inspirasyon hem de ekspirasyon fazında uygulanır. Vibrasyon ise torakal ekspansiyon fazının ekspirasyon kısmında uygulanır. Bronşiyal sekresyonların mobilizasyonunu ve atılımını sağlar. Solunum kontrolü, solunum yolu obstrüksiyonu ve yorgunluğun gelişmesini önler. Bu döngü uygulanırken dikkat edilmesi gereken noktalar, omuzlar ve boynun rahatlatılıp kasların hazırlanması, yardımcı kasların çalışmaması ve zorlu ekspirasyonda nefes verirken büyük dudak solunumu yapılmamasıdır. Fizyolojik mekanizma eşit basınç noktası ile açıklanır. Aktif solunum teknikleri döngüsü, postüral drenaj pozisyonları ile birlikte kullanılabilir de sadece ASTD ve ASTD'nin diğer fizyoterapi yöntemleri ile birlikte kullanıldığı karşılaştırmalı çalışmada zorlu vital kapasitede gruplar arasında fark görülmemiştir.<sup>[22]</sup> Ancak literatürde PEP ve zorlu ekspirasyona üstün olduğunu gösteren çalışmalar bildirilmiştir.<sup>[21]</sup>

### Otojenik drenaj (OD)

Bu solunum tekniği Cheveaillier tarafından 1967'de Belçika'da geliştirilmiştir.<sup>[23]</sup> Otojenik drenaj farklı akciğer hacimlerinde yapılan solunum egzersizi ile nefes verme ile mukus atılımını sağlar. Bu tekniğin amacı nefes verme evresinde hava akım hızlarını artırmak ve bronş çevresi basıncı düşük tutmaktır. Düşük akciğer hacimlerinde yapılan solunum, daha küçük hava yollarında yer alan mukusun oradan ayrılmasını sağlar. Tidal volüm ve yüksek akciğer hacimlerinde yapılan solunum egzersizi, orta ve üst havayollarından mukusu hareket ettirir. Büyük solunum yollarında yeterli mukus toplandığında, öksürme veya zorlu nefes verme ile atılır.<sup>[24]</sup> Otojenik drenaj ile nefes verme sırasında mukusun hareketi hissedilir ve duyulur. Nefes verme sırasındaki öksürme isteği kontrol edilir ve mukus tam anlamıyla büyük havayollarına ulaştığı ve ufak bir eforla kolayca dışarı çıkabileceği zaman atılır. Bu teknik ileri derecede kooperasyon ve kendi bedenini algılamayı gerektirdiğinden, her hasta için uygun olmayabilir, bu nedenle genellikle 12 yaşından büyük çocuklarda tavsiye edilmektedir. Mutlaka bu konuda deneyimi olan bir profesyonel tarafından eğitim verilmelidir.<sup>[25]</sup>

Başlamadan önce postüre dikkat edilmeli ve üst havayollarının temizlenmiş olduğundan emin olunmalıdır. Postür; ağız hafifçe açık bir şekilde oturma veya yüksek yastıkla sırt destekli bir şekilde uzanarak nefes verilir. Boyun ekstansiyonda olmalıdır. Üç fazdan oluşur: koparma fazı, toplama fazı ve atma fazı. İlk faz en az üç tekrardan oluşur ve 1-3 dakika sürer. Hastadan öncelikle verebileceği kadar nefes vermesi istenir. Sonrasında burundan küçük-normal bir nefes alınır, 1-3 sn tutulur, ardından uzun bir nefes verilir ve tüm akciğerler boşaltılır. Bir-üç saniyelik duraklama

alınan havanın sekresyonların çevresine yayılmasına yardımcı olur. Bu işlemi akciğerlerinde çıttırtı sesi duyulana kadar tekrarlamak gerekir. Çıttırtının soluk vermenin neresinde duyulduğu önemlidir. Solunumun başında ise, sekresyonlar büyük havayollarında; soluk vermenin ortasında ise, orta havayollarında; soluk vermenin sonunda ise, küçük havayollarında olduğu düşünülür. Toplama fazında ise öncekinden daha derin bir nefes alınır, 1-3 saniye tutulur ve sonra tüm nefes verilir. Toplama fazında verilen nefes ilk evreden daha fazla olmalıdır ve 1-3 dakika sürer. Nefes vermenin sonuna gelindiğinde çıttırtı sesi duyuluyorsa üçüncü evreye geçilebilir. Atma fazında ise akciğeri tamamen dolduracak uzun ve yavaş bir nefes alınır. Nefes 1-3 dakika içerde tutulur. Ağız açık bir şekilde kuvvetli ve zorlu bir şekilde nefes verilir. Bu mukusun ağıza gelmesine neden olur. Her faz ortalama 2-3 dakika sürer, toplam döngü 6-9 dakikada tamamlanır. Büyük hava yollarında mukus hissedilirse son evrede 2-3 etkili huffing uygulanabilir. Bu teknik uygulanırken mukusun tekrar akciğere ilerlemesini engellemek için yavaş nefes alınmalıdır. Verilen nefes aktif olsa da zorlu olmamalıdır, ancak karın kaslarının sıkılaştığı hissedilebilir. Son evreye gelmeden kendini durdurarak öksürme engellenmeye çalışılmalı, sekresyonların atılabilmesi için son faz beklenmelidir. Otojenik drenaj yoruluncaya ya da tüm solunum yolu temizleninceye kadar sürdürülebilir.

Bu iki solunum tekniği birbiri ile karşılaştırıldığında her ikisinin de etkili ve hasta memnuniyetinin her iki teknikte de benzer olduğu gösterilmiştir.<sup>[20]</sup> Solunum tekniklerini uygulamaya başlamadan önce sorulması gereken asıl soru “bu işe yarar mı?” yerine “hasta bunu kullanabilir mi?” olmalıdır. Yaşa göre postür al drenaj ve solunum tekniklerinin tavsiye edilen uygulama şeması Tablo 1’de verilmiştir.

### Pozitif ekspiratuvar basınç (PEP)

Bu cihaz hava çıkışının kısıtlandığı, bu sayede içine nefes verildiğinde akciğer içi basıncı artıran bir cihazdır. Bu basınç balgam ile tıkalı küçük havayol-

larının açılmasını ve açık kalmasını sağlar. Balgam büyük havayollarına ilerler ve zorlu nefes verme veya öksürük ile atılabilir.<sup>[26]</sup> Havayollarında mukus retansiyonu yapan tüm hastalıklarda kullanılır. Kesin bir kontraendikasyonu bulunmamakla beraber kafa içi basınç artışı, hemodinamik bozukluk, gastrik gaz kaçağı, tedavi edilmemiş pnömotoraks, tedavi edilmemiş timpanik membran rüptürü, aktif hemoptizi, özofagus cerrahisi, maske kullanılacaksa son zamanlarda geçirilmiş fasiyal cerrahi ve sinüzit gibi durumlarda kullanılmamalıdır. Aletin içine 5-10 kez nefes verdikten sonra 5-10 kez hızlı nefes verme veya öksürük manevrası yapılarak kullanılması önerilir.<sup>[27]</sup> Kolay öğrenilir, küçük, kolay taşınır ve temizlemesi kolaydır, fakat doğru yapılmadığında etkin değildir.<sup>[28]</sup>

### Havayoluna osilasyon yaptıran cihazlar (Flutter® ve Acapella®)

Flutter, içinde yüksek yoğunluklu çelik topu olan plastik ağızlıklıklı pipoya benzer bir alet olup endikasyonları ve kontraendikasyonları PEP’e benzerdir. Çalışma prensipleri havayolu duvarlarındaki mukusu atmak için oluşturduğu titreşim, havayollarını açık tutarak mukusun ilerlemesini sağlayan endobronşiyal basınç artışı ve balgamın daha kolay çıkışını sağlayan ekspiratuvar hava akım hızında artış sağlamasıdır. Flutter cihazlarında titreşim 6-20 Hz frekansları arasındadır. Olması gereken değer, kişiden kişiye (pulmoner rezonans frekansına göre), akciğer hacmine, elastisiteye ve obstrüksiyonun derecesine göre değişir.

Acapella da PEP ve Flutter ile benzer bir mekanizmaya sahip olan, benzer endikasyon ve kontraendikasyonları bulunan bir cihazdır. İlk kullanımda frekans ayarı en alt direnç seviyesi olan “1”e getirilmelidir. Tidal volümde sakince nefes alınır (toplam akciğer kapasitesi değil) ve çok kuvvetli olmamak koşulu ile tüm hava boşaltılır. Cihaz vibrasyonda iken, hasta 3-4 saniye boyunca nefes verebilmelidir. Eğer hasta bu süre boyunca nefes veremiyorsa cihazın direncini artırmak için kadran saat yönünde çevrilir. Titreşimli ağzın direncini artırmak hastanın daha düşük bir akımda nefes vermesine olanak tanır. Bu şekilde en uygun aralık bulunmalıdır. Cihazın 20 cmH<sub>2</sub>O ekspiratuvar basınçtan daha yüksek basınçlarda kullanımı hipoventilasyon, hiperkarbi, kranial basınçta yükselme, venöz dönüşte azalma, mide bulantısı hissi ve klostrofobi hissi gibi olumsuz etkilere yol açabilir. Bu nedenle hastanın durumuna göre direnç ayarı hastanın ekspiratuvar akımına uygun olarak ayarlanmalıdır.

Hem Acapella hem de Flutter benzer şekillerde kullanılabilir. Dirsekler masaya rahatça yerleştirilerek oturulur, ağızlık yavaşça ağıza yerleştirilir. Klinisyen

**Tablo 1.** Yaşlara göre önerilen pulmoner rehabilitasyon yöntemleri

Yenidoğan	Postür al drenaj
2 yaşına kadar	Nefes egzersizi oyunları-postür al drenaj
2-4 yaş	Postür al drenaj-nefes egzersizi oyunları-diyafragmatik solunum-huffing
4-8 yaş	Postür al drenaj-aktif solunum teknikleri döngüsü
>8 yaş	Postür al drenaj-aktif solunum teknikleri döngüsü-otojenik drenaj

gerekirse bir burun klipsi kullanılmasını tavsiye edebilir. Maske kullanılıyorsa, maske sıkıca ancak rahatsız etmeyecek şekilde burun ve ağız üzerine oturtulmalıdır. Total akciğer kapasitesinin  $\frac{3}{4}$ 'ü kadar büyük nefes alınır. Nefes 2-3 saniye tutulur. Cihaz ağızda iken, aktif olarak fakat çok kuvvetli olmayacak şekilde nefes verilir. Ekspirasyon, inhalasyondan 3-4 defa daha uzun olmalıdır. Bu nefes 10-20 defa tekrarlanır. Daha sonra hasta nefesini tüm akciğeri dolduracak şekilde alır, 2-3 saniye tutar ve verebileceği en yüksek şiddette vermeye çalışır. Bu 2-3 defa tekrarlanır. Ağızlık veya maske çıkartılır ve 2-3 defa huffing yaparak sekresyonun atılımı sağlanır. Anlaşılacağı üzere bu cihazların verimli kullanılabilmesi, hastanın nefes alıp verme tekniklerinde yetkin olmasını gerektirmektedir. Dolayısı ile cihaz kullanılmadan önce hasta, solunum teknikleri hakkında eğitilmeli, ancak ondan sonra cihaz yardımlı havayolu temizliğine geçilmelidir.

### **Yüksek frekanslı göğüs duvarı osilatörü (VEST®)**

Yüksek frekanslı göğüs duvarı osilatörü (VEST®) esneme özelliği olmayan bir yelek ve yelege boru yardımı ile hava akımı verilebilen jeneratörden oluşan büyük bir cihazdır (Şekil 2). Bu jeneratör göğüs duvarını sıkma sureti ile yüksek frekansta titreştirebilir. Bu titreşim akciğerlerdeki hava akımını artırır, mukusun bronş duvarlarından atılmasına yardımcı olur. Kompresyon el veya ayak yardımı ile başlatılabilir. Bu sayede kişi kendi başına uygulayabilir.<sup>[29]</sup> En erken üç yaşında önerilir. Eş zamanlı olarak nebulizatör ile kullanılabilir. Tedavi süresi 20-30 dk olmak üzere günde iki kere önerilir (göğüs duvarı çapına bağlı olarak). Hastanın semptomları fazla ise 3-4 saatte bir uygulanabilir. Aspirasyona neden olmayacak her pozisyonda uygulanabilir. Ömür boyu kullanılabilir.

Cihazın etkinliğini araştıran çalışmalarda her ne kadar etkin bir cihaz da olsa etkinlik açısından kon-



Şekil 2. Yüksek frekanslı göğüs osilatörü.

vansiyonel fizyoterapi<sup>[30,31]</sup> ve diğer cihazlarla<sup>[32]</sup> karşılaştırıldığında anlamlı bir fark saptanmadığı bildirilmiştir. Ancak kullanım kolaylığı ve bireyselliğe olanak tanınması açısından hastaların VEST®'i daha çok tercih ettiği gösterilmiştir.<sup>[33]</sup>

Cihazın pahalı olması yanında, büyük ve ağır olması bu nedenle transport zorluğu en önemli dezavantajıdır. Elektriğe bağlıdır. Kistik fibrozis, tomografi ile tanı konulmuş bronşiektazi (6 aydan uzun süren, yılda 2'den fazla enfeksiyon alevlenmesi olan), siliyer diskinezi sendromu, akciğerde kavite ile giden hastalıklar, musküler nedenli pulmoner disfonksiyona yol açan hastalıklarda ve diğer havayolu temizleme tekniklerini uygulayamayan hastalar için endikedir. Unstabil baş ve boyun travmaları, aktif hemoraji ve respiratuar distres sendromu kesin olarak kontraendikedir. Tüberküloz şüphesi, göğüs ağrısı, akut bronkopneumoni, subkütan amfizem, son zamanlarda yapılmış epidural veya spinal infüzyon, son zamanlarda yapılmış venöz kateter, cilt yanıkları, enfeksiyonu, grefti vs. son zamanlarda yerleştirilmiş transvenöz veya subkütanöz pacemaker, son zamanlarda geçirilmiş batın cerrahisi, kaburga kırığı, osteomyelitis gibi durumlarda rölatif olarak kontraendikedir.

## **EGZERSİZ**

Fiziksel aktivite iskelet kaslarının hareketi ile ortaya çıkan ve enerji harcanmasında artış yaratan her türlü hareket olup, fiziksel aktivitenin performansı veya kardiyovasküler fonksiyonu artırmak üzere düzenli olarak yapılmasına egzersiz adı verilir.<sup>[34,35]</sup> Tek başına fiziksel aktivitenin korunmasının bile KF hastalarında birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm (FEV<sub>1</sub>) düzeyinin daha yavaş azalmasını sağladığı gösterilmiştir.<sup>[36]</sup> Dolayısı ile bu hastalarda etkilenmiş postür ve kısalmış solunum kaslarına yönelik germe egzersizlerinin<sup>[4]</sup> hem postürü düzeltmek ve solunum kaslarının çalışmasına yardımcı olmak hem de fiziksel aktiviteyi artırmak açısından faydalıdır. Yine de düzenli bir egzersiz programı, KF hastalarının tedavisine mutlaka tamamlayıcı olarak eklenmelidir. Bu hastalarda egzersiz ve düzenli fiziksel aktivitenin önemi daha önce yapılan çalışmalarla gösterilmiş olup<sup>[37]</sup> düzenli egzersizin pulmoner fonksiyonu aerobik ve anaerobik kapasiteyi artırdığı, solunum kaslarını güçlendirdiği, egzersiz sırasında artan ventilasyon ve vibrasyon sayesinde hava yolu temizlenmesini artırdığı bilinmektedir.<sup>[38]</sup> Bu konuda yapılan ilk randomize kontrollü çalışmalardan birinde 65 KF hastasına haftada üç kez 30 dakikalık kalp hızını 150 atım/dakikada tutacak şekilde aerobik egzersiz

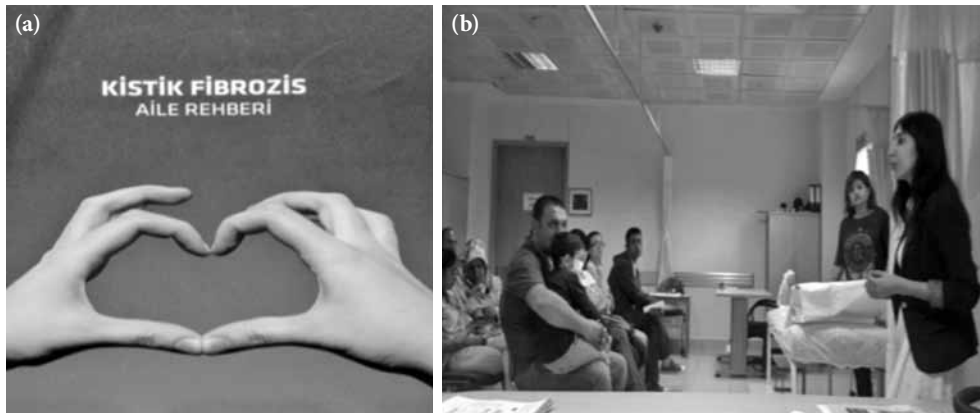
**Tablo 2.** Kistik fibroziste egzersiz önerileri ve potansiyel komplikasyonlar\*

	Hafif-orta KF'li çocuklar	Ciddi KF'li çocuklar
Tavsiye edilen aktiviteler	Bisiklet, yürüyüş, aerobik, koşu, yüzme, tenis, güçlendirme egzersizleri, trampolin	Ergometrik bisiklet, yürüyüş, güçlendirme egzersizleri, günlük fiziksel aktivitelere katılım
Sıklık	Haftada 3-5 kez	Haftada 5 kez
Süre	30-45 dakika	25-30 dakika
Yoğunluk	Maksimum kalp hızının %70-85'i, Peak VO <sub>2</sub> düzeyinin %60-80'i hedeflenir	Maksimum kalp hızının %60-80'i, Peak VO <sub>2</sub> düzeyinin %50-70'i hedeflenir
Potansiyel riskler	Dehidrasyon Hipoksemi Bronkokonstriksiyon Pnömotoraks Hipoglisemi (glukoz toleransının varlığına bağlı) Özofagus kanamaları Kardiyak aritmiler Karaciğer ve dalak rüptürü Spontan kırıklar (KF'ye bağlı kemik hastalığının varlığına bağlı)	

\* Williams et al. Int J of Ped 2010'dan izin alınarak uyarlanmıştır<sup>[31]</sup>; KF: Kistik fibrozis.

ev programı olarak verilmiş ve hastalar üç yıl boyunca takip edilmiştir. Kontrol grubu ile karşılaştırıldığında egzersiz grubunun FEV<sub>1</sub> ve zorlu vital kapasite (FVC) düzeylerinin daha yavaş düştüğü tespit edilmiştir.<sup>[39]</sup> Yapılan randomize kontrollü bir çalışmada KF tanılı hastalara haftada üç kez 20 dakika üst ekstremitelere 20 dakika da alt ekstremitelere yönelik egzersizleri içeren seanslar ev programı şeklinde verilirken hastalar bir yıl boyunca takip edilmiştir. Kontrol grubu ile karşılaştırılınca aktif gruptaki hastaların serum laktat seviyeleri ile ölçülen fiziksel fitness düzeylerinde ve FEV<sub>1</sub> değerinde anlamlı farklılık saptanmıştır.<sup>[40]</sup> Başka bir çalışmada 39 KF hastasına haftada üç kez 30 dakikalık güçlendirme veya endurans egzersizlerini içeren bir program hazırlanmış ve altı ay boyunca bu iki grup hasta takip edilmiştir. Bu hastaların verileri kayıtlardaki egzersiz yapmayan hastalarla da

karşılaştırılmıştır. Altıncı ayda her iki grupta da FEV<sub>1</sub> düzeyinde kontrol grubuna kıyasla anlamlı iyileşme gözlenmiştir.<sup>[41]</sup> Yapılan başka bir randomize kontrollü çalışmada 11 KF hastasına haftada iki gün 30-45 dakikalık anaerobik egzersizleri içeren 12 haftalık bir program verilmiş ve bu sürenin sonunda egzersiz grubunda kontrol grubuna göre aerobik ve anaerobik kapasite ve yaşam kalitesine anlamlı iyileşme saptanmıştır.<sup>[42]</sup> Yine yakın zamanda yapılan bir çalışmada KF'li hastalarda aktif video oyunlarının hafif ve orta dereceli fiziksel aktivite için yararlı bir araç olduğu gösterilmiştir.<sup>[43]</sup> Hatta son çalışmalarda egzersizin deoksiribonukleaz aktivitesini artırarak mukus viskozitesini azaltabileceği de gösterilmiştir.<sup>[38]</sup> Ancak tabii ki egzersiz programları akut alevlenmelere göre ayarlanmalıdır. Aynı zamanda egzersiz planlamasında dehidratasyon meyli, önceden oluşmuş kas-iskelet



**Şekil 3.** (a) Kistik fibrozis aile eğitim kitapçığı ve (b) eğitim ortamımız.

yaralanması ve düşük kemik mineral yoğunluğu olan hastalarda kırık riski değerlendirilmelidir.<sup>[44]</sup> Kistik fibrozisli çocuklarda bu koşullar göz önüne alınarak her türlü fiziksel aktivite desteklenmeli ve çocuklar cesaretlendirilmelidir. Kistik fibrozisli çocuklarda egzersiz planlanırken dikkat edilmesi gereken noktalar ve önerilen aktiviteler Tablo 2’de belirtilmiştir.

## AİLE EĞİTİMİ

Kistik fibrozis gibi ömür boyu takip ve rehabilitasyon gerektiren kronik hastalıklarda, hastanın ve ailesinin eğitiminin şart olduğu su götürmez bir gerçektir. Hem yaşamın ilk döneminde, PD yapabildiği açısından aile direkt olarak pulmoner rehabilitasyona katılmalı hem de yaş ilerledikçe hastanın bağımsızlığını kazanması açısından destek olmalıdır. Bu açıdan kliniğimizde küçük gruplarla aile eğitim toplantıları düzenlemekte ve KF’li hastaların ailelerine yönelik hazırladığımız eğitim kitapçığını kullanmaktayız (Şekil 3). Bu aile rehberi sadece rehabilitasyonu değil, KF’nin patolojisi, akciğer ve endokrin gibi klinik tutulumlardan da bahsetmekte, ailelere hem tanıda kullanılan yöntemler hem de değişik tedavi seçenekleri açısından fikir vermek açısından da yardımcı olacak şekilde hazırlanmıştır.

### Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

### Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

## KAYNAKLAR

1. Robinson P. Cystic fibrosis. *Thorax* 2001;56:237-41.
2. Dodge JA, Lewis PA, Stanton M, Wilsher J. Cystic fibrosis mortality and survival in the UK: 1947-2003. *Eur Respir J* 2007;29:522-6.
3. Penafortes JT, Guimarães FS, Moço VJ, Almeida VP, Dias RF, Lopes AJ. Association among posture, lung function and functional capacity in cystic fibrosis. *Rev Port Pneumol* 2013;19:1-6.
4. Mandrusiak A, Giraud D, MacDonald J, Wilson C, Watter P. Muscle length and joint range of motion in children with cystic fibrosis compared to children developing typically. *Physiother Can* 2010;62:141-6.
5. van der Schans C, Prasad A, Main E. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2000;2:001401.
6. Main E, Prasad A, Schans C. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2005;1:002011.
7. Elkins MR, Jones A, van der Schans C. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2006;2:003147.
8. Moran F, Bradley JM, Piper AJ. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;4:CD002769.
9. Bradley J, Moran F. Physical training for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2008;1:002768.
10. Warnock L, Gates A, van der Schans CP. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;9:001401.
11. McKoy NA, Saldanha IJ, Odelola OA, Robinson KA. Active cycle of breathing technique for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;12: 007862.
12. Morrison L, Agnew J. Oscillating devices for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2014;7:CD006842.
13. Matthews LW, Doershuk CF, Wise M, Eddy G, Nudelman H, Spector S. A therapeutic regimen for patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1964;65:558-75.
14. Hardy KA, Anderson BD. Noninvasive clearance of airway secretions. *Respir Care Clin N Am* 1996;2:323-45.
15. King M, Phillips DM, Gross D, Vartian V, Chang HK, Zidulka A. Enhanced tracheal mucus clearance with high frequency chest wall compression. *Am Rev Respir Dis* 1983;128:511-5.
16. McCarren B, Alison JA. Physiological effects of vibration in subjects with cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2006;27:1204-9.
17. McIlwaine M. Physiotherapy and airway clearance techniques and devices. *Paediatr Respir Rev* 2006;7 Suppl 1:S220-2.
18. Giles DR, Wagener JS, Accurso FJ, Butler-Simon N. Short-term effects of postural drainage with clapping vs autogenic drainage on oxygen saturation and sputum recovery in patients with cystic fibrosis. *Chest* 1995;108:952-4.
19. Button BM, Heine RG, Catto-Smith AG, Phelan PD, Olinsky A. Postural drainage and gastro-oesophageal reflux in infants with cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1997;76:148-50.
20. 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* 1995;50:165-9.
21. Prasad SA, Tannenbaum EL, Mikelson C. Physiotherapy in cystic fibrosis. *Physiotherapy in cystic fibrosis. J R Soc Med* 2000;93:27-36.
22. Reisman JJ, Rivington-Law B, Corey M, Marcotte J, Wannamaker E, Harcourt D, et al. Role of conventional physiotherapy in cystic fibrosis. *J Pediatr* 1988;113:632-6.
23. Agostini P, Knowles N. Autogenic Drainage: the technique, physiological basis and evidence. *Physiotherapy* 2007;93:157-63.
24. McIlwaine M. Chest physical therapy, breathing techniques and exercise in children with CF. *Paediatr Respir Rev* 2007;8:8-16.
25. Reyckler G, Coppens T, Leonard A, Palem A, Lebecque P. Cystic fibrosis: instrumental airway clearance techniques. *Rev Mal Respir* 2012;29:128-37. [Abstract]
26. Flume PA, Robinson KA, O’Sullivan BP, Finder JD, Vender RL, Willey-Courand DB, et al. Cystic fibrosis pulmonary

- guidelines: airway clearance therapies. *Respir Care* 2009;54:522-37.
27. 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.
  28. McIlwaine MP, Alarie N, Davidson GF, Lands LC, Ratjen F, Milner R, et al. Long-term multicentre randomised controlled study of high frequency chest wall oscillation versus positive expiratory pressure mask in cystic fibrosis. *Thorax* 2013;68:746-51.
  29. Arens R, Gozal D, Omlin KJ, Vega J, Boyd KP, Keens TG, et al. Comparison of high frequency chest compression and conventional chest physiotherapy in hospitalized patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1994;150:1154-7.
  30. Gokdemir Y, Karadag-Saygi E, Erdem E, Bayindir O, Ersu R, Karadag B, et al. Comparison of conventional pulmonary rehabilitation and high-frequency chest wall oscillation in primary ciliary dyskinesia. *Pediatr Pulmonol* 2014;49:611-6.
  31. Scherer TA, Barandun J, Martinez E, Wanner A, Rubin EM. Effect of high-frequency oral airway and chest wall oscillation and conventional chest physical therapy on expectoration in patients with stable cystic fibrosis. *Chest* 1998;113:1019-27.
  32. Oermann CM, Sockrider MM, Giles D, Sontag MK, Accurso FJ, Castile RG. Comparison of high-frequency chest wall oscillation and oscillating positive expiratory pressure in the home management of cystic fibrosis: a pilot study. *Pediatr Pulmonol* 2001;32:372-7.
  33. Malina RM, Bouchard C, Bar-Or O. Growth, Maturation, and Physical Activity, Human Kinetics. 2nd ed. Champaign: Human Kinetics Publishers; 2004
  34. Shepard RJ, Bouchard C. Physical activity, fitness and health. *QUEST* 1995;47:288-303.
  35. Klijn PH, Terheggen-Lagro SW, Van Der Ent CK, Van Der Net J, Kimpen JL, Helders PJ. Anaerobic exercise in pediatric cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2003;36:223-9.
  36. Schneiderman JE, Wilkes DL, Atenafu EG, Nguyen T, Wells GD, Alarie N, et al. Longitudinal relationship between physical activity and lung health in patients with cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2014;43:817-23.
  37. Williams CA, Benden C, Stevens D, Radtke T. Exercise training in children and adolescents with cystic fibrosis: theory into practice. *Int J Pediatr* 2010;2010.
  38. Velders M, Treff G, Machus K, Bosnyák E, Steinacker J, Schumann U. Exercise is a potent stimulus for enhancing circulating DNase activity. *Clin Biochem* 2014;47:471-4.
  39. Schneiderman-Walker J, Pollock SL, Corey M, Wilkes DD, Canny GJ, Pedder L, et al. A randomized controlled trial of a 3-year home exercise program in cystic fibrosis. *J Pediatr* 2000;136:304-10.
  40. Moorcroft AJ, Dodd ME, Morris J, Webb AK. Individualised unsupervised exercise training in adults with cystic fibrosis: a 1 year randomised controlled trial. *Thorax* 2004;59:1074-80.
  41. Kriemler S, Kieser S, Junge S, Ballmann M, Hebestreit A, Schindler C, et al. Effect of supervised training on FEV1 in cystic fibrosis: a randomised controlled trial. *J Cyst Fibros* 2013;12:714-20.
  42. Klijn PH, Oudshoorn A, van der Ent CK, van der Net J, Kimpen JL, Helders PJ. Effects of anaerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled study. *Chest* 2004;125:1299-305.
  43. O'Donovan C, Grealley P, Canny G, McNally P, Hussey J. Active video games as an exercise tool for children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2014;13:341-6.
  44. Cox NS, Elkins MR. Physical training has several benefits for people with cystic fibrosis. *Br J Sports Med* 2011;45:835-6.