



T.C.  
MEDİPOL ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ  
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**EV VENTİLASYONLU HASTALARIN KLİNİK  
ÖZELLİKLERİ VE BAKIM KALİTESİNİN  
DEĞERLENDİRİLMESİ**

TIPTA UZMANLIK TEZİ

Dr. YELİZ KOÇ

DANIŞMAN  
Prof. Dr. SEDAT ÖKTEM

İSTANBUL- 2022



T.C.  
MEDİPOL ÜNİVERSİTESİ  
TIP FAKÜLTESİ  
ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ANABİLİM DALI

**EV VENTİLASYONLU HASTALARIN KLİNİK  
ÖZELLİKLERİ VE BAKIM KALİTESİNİN  
DEĞERLENDİRİLMESİ**

TIPTA UZMANLIK TEZİ

Dr. YELİZ KOÇ

DANIŞMAN  
Prof. Dr. SEDAT ÖKTEM

İSTANBUL- 2022

# İÇİNDEKİLER

<b>İÇİNDEKİLER</b> .....	i
<b>ETİK İLKE VE KURULLARA UYGUNLUK BEYANI</b> .....	iv
<b>TEŞEKKÜR</b> .....	v
<b>KISALTMALAR</b> .....	vi
<b>ŞEKİLLER LİSTESİ</b> .....	viii
<b>TABLolar LİSTESİ</b> .....	ix
<b>1.ÖZET</b> .....	1
<b>2.ABSTRACT</b> .....	3
<b>3.GİRİŞ ve AMAÇ</b> .....	6
<b>4.GENEL BİLGİLER</b> .....	8
4.1.Çocuklarda Solunum Yetmezliği.....	8
4.2.Uzun Süreli Evde Ventilasyon.....	11
4.3.Mekanik Ventilasyonun Tanımı.....	12
4.3.1. Evde mekanik ventilasyonu gereken hastalar.....	13
4.4. İnvaziv Mekanik Ventilasyon Endikasyonları.....	14
4.4.1.İnvaziv mekanik ventilasyon yöntemleri.....	15
4.5. Noninvaziv Ventilasyon (NİV).....	16
4.6. Kronik solunum yetmezliğinde NİV endikasyonları.....	17
4.7. Noninvaziv Ventilasyon Ekipmanları.....	18

4.7.1. Maskeler .....	18
4.8. İki Düzeyli Pozitif Havayolu Basıncı (BİPAP ).....	20
4.8.1 BİPAP modları .....	20
4.8.2 BİPAP Etkinliğinin değerlendirilmesi .....	22
4.9. Noninvaziv Ventilasyon Komplikasyonları.....	22
4.10.Nöromusküler Hastalıklarda Non-İnvaziv Ventilasyon Uygulamaları	23
4.11.Trakeostomi .....	24
4.11.1. Trakeostomi endikasyonları .....	25
4.11.2. Trakeostomi komplikasyonları.....	26
4.11.3. Trakeostomi ile taburcu olacak çocukların bakım vericilerine verilecek eğitimler.....	26
4.12.Kronik Solunum Yetmezlikli Hastanın Eve gönderilmesi ve Hastanın Evde İzlemi .....	28
4.12.1. Kronik solunum yetmezlikli hastanın evde stabilizasyonu .....	28
4.12.2. Evde gerekli olan malzemeler .....	29
4.13. Kronik solunum yetmezlikli hastanın izlemi .....	30
4.14. Kronik Solunum Yetmezliği olan Çocuklarda Rehabilitasyon .....	31
4.14.1. Pulmoner rehabilitasyon.....	31
4.15. Beslenme ve Kilo Kaybı .....	32
<b>5.MATERYAL VE METOD .....</b>	<b>33</b>
5.1. Çalışmanın Amacı ve Tipi.....	33

5.2. Dosyalardan Elde Edilen Bilgiler .....	33
5.2.1. Hasta bilgileri .....	33
5.2.2. Ev ventilasyon bilgileri .....	34
5.2.3. Aile ve bakım verenlerin bilgileri .....	34
5.2.4 Beslenme ve nutrisyon bilgileri.....	35
5.3.İstatistiksel Analiz .....	35
<b>6.BULGULAR VE SONUÇLAR .....</b>	<b>36</b>
6.1. Hastaların Genel Özellikleri.....	36
6.2. Ventilasyon Özellikleri.....	38
6.3. Hastaneye Yatış .....	41
6.4.Evde Bakım ve Eğitimin Özellikleri .....	42
6.5. Nutrisyon ve Beslenme Şekli .....	45
6.6. Sosyodemografik Özellikleri.....	47
<b>7.TARTIŞMA .....</b>	<b>50</b>
<b>8.KAYNAKLAR.....</b>	<b>58</b>
<b>9.EKLER .....</b>	<b>64</b>
Ek- 1:Bilgilendirme Formu .....	64
<b>10.ETİK KURUL ONAYI .....</b>	<b>74</b>

## ETİK İLKE VE KURULLARA UYGUNLUK BEYANI

Bu tez çalışmasının kendi çalışmam olduğunu, tezin planlanmasından yazımına kadar bütün safhalarda etik dışı davranışımın olmadığını, bu tezdeki bütün bilgileri akademik ve etik kurallar içerisinde elde ettiğimi, bu tez çalışması ile elde edilmeyen bütün bilgi ve yorumlara kaynak gösterdiğimi ve bu kaynakları da kaynaklar listesine aldığımı, yine bu tez çalışması ve yazımı sırasında patent ve telif haklarını ihlal edici bir davranışımın olmadığını beyan ederim.

Yeliz KOÇ

## TEŐEKKÜR

Uzmanlık eđitimim süresince; desteklerinden tecrübesinden ve bilgilerinden dolayı tez danışmanım değerli hocam Prof. Dr. Sedat ÖKTEM'e,

Bilgi ve tecrübelerinden her zaman faydalandığım, tez çalışmalarım sırasında sabırla bana yol gösteren ablam Uzm. Dr. Füsun Ünal'a,

Zorlu uzmanlık eđitimim süresince birlikte çalışmaktan mutluluk duyduğum değerli uzmanlarıma ve asistan arkadaşlarıma,

Tüm hayatım ve tıpta uzmanlık eđitimim süresince, her zaman beni destekleyen, zor günlerimde hep yanımda hissettiğim, üzerimizde sonsuz emeđi olan anneme ve aileme,

Sonsuz Teşekkürler...

Dr. Yeliz KOÇ

2022 İSTANBUL

## KISALTMALAR

AHI	Apne Hipopne İndeksi
BİPAP	İki Düzeyli Pozitif Havayolu Basıncı
BPD	Bronkopulmoner Displazi
CO <sub>2</sub>	Karbondioksit
CPAP	Sürekli Pozitif Havayolu Basıncı
DMD	Duchenne Musküler Distrofi
EPAP	Ekspiratuar Pozitif Havayolu Basıncı
EMV	Evde Mekanik Ventilasyon
FiO <sub>2</sub>	Fraksiyone İnspire Edilen Oksijen Oranı
İMV	İnvaziv Mekanik Ventilasyon
İPBV	İnvaziv Pozitif Basıncılı Ventilasyon
İPAP	İnspiratuar Pozitif Havayolu Basıncı
İ/E	İnspiryum Ekspiryum Oranı
KAH	Kronik Akciğer Hastalığı
KKA	Konjenital Kardiyak Anomali
KSY	Kronik Solunum Yetmezliği
MV	Mekanik Ventilasyon
NİV	Noninvaziv Ventilasyon
NMH	Nöromusküler Hastalık
PaCO <sub>2</sub>	Parsiyel Karbondioksit Basıncı
PBV	Pozitif Basıncılı Ventilasyon



PEEP	Pozitif End Ekspiratuar Basınç
PEG	Perkütan Endoskopik Gastrostomi
PİP	Pik İspiratuar Basınç
PSG	Polisomnografi
PtcCO2	Transkutanöz Karbondioksit Basıncı
USMV	Uzun Süreli Mekanik Ventilasyon
YBÜ	Yoğun Bakım Ünitesi



## ŞEKİLLER LİSTESİ

Şekil 4.1. Çocuklarda Kronik Solunum Yetmezliğine Katkıda Bulunan Faktörler... 10	10
Şekil 4.2. Evde Ventilasyonunda Kullanılan Çeşitli Yöntem ve Tekniklerin Ana Hatları .....	15
Şekil 4.3. Trakeostomi Endikasyonları .....	25
Şekil 6.1. Hastaların Tanıları .....	37
Şekil 6.2. Kilo Dağılımları .....	37
Şekil 6.3. Ev Ventilasyon Başlama Yeri.....	39
Şekil 6.4. Ev Ventilasyon Donanımları .....	43
Şekil 6.5. Aile Eğitimi .....	44
Şekil 6.6. Beslenme Yöntemi .....	45
Şekil 6.7. Anne ve Baba Eğitimi.....	47
Şekil 6.8. Bakım Veren Hasta Yakını .....	48
Şekil 6.9. Hastaların Yaşadığı Yerin Hastaneye Uzaklığı .....	48
Şekil 6.10. Hastaların Hareket Kısıtlılığı.....	49

## TABLolar LİSTESİ

<b>Tablo 4.1.</b> Kronik Solunum Yetersizliđi Etiyolojisinde Yer Alan Hastalıklar.....	9
<b>Tablo 4.2.</b> Solunum Yetersizliđi Kriterleri .....	11
<b>Tablo 4.3.</b> Uzun Süreli Mekanik Ventilasyon Endikasyonları .....	14
<b>Tablo 4.4.</b> Noninvaziv Ventilasyon Kontrendikasyonları ve İnvaziv Ventilasyona Endikasyonları.....	18
<b>Tablo 4.5.</b> Bipap Çalışma Mekanizması .....	20
<b>Tablo 4.6.</b> Bipap Modları .....	21
<b>Tablo 4.7.</b> Bipap ile Etkili Ventilasyon .....	22
<b>Tablo 4.8.</b> Trakeostomi Komplikasyonları .....	26
<b>Tablo 6.1.</b> Çalışmaya Alınan Hastaların Genel Özellikleri (n, %).....	38
<b>Tablo 6.2.</b> Mekanik Ventilasyon Tipi, Modları ve Kullanılan Maske Tipleri .....	39
<b>Tablo 6.3.</b> Ev Ventilasyon Özellikleri.....	41
<b>Tablo 6.4.</b> Hastaneye Yatış Sıklığı.....	42
<b>Tablo 6.5.</b> Cihaz ve Aspirasyon Teknikleri (n, %).....	45
<b>Tablo 6.6.</b> Yutma Bozukluğu ve Reflü Tanısı.....	46
<b>Tablo 6.7.</b> Hastaların Eğitimleri ve Kontrol için Ulaşım .....	49

## 1. ÖZET

### EV VENTİLASYONLU HASTALARIN KLİNİK ÖZELLİKLERİ VE BAKIM KALİTESİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Çalışmamızda Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesinde ev ventilasyonu alan hastaların demografik özellikleri, ev ventilasyonu endikasyonları, hastane süreci, altta yatan primer hastalıkları, takip süresi içindeki solunum desteğindeki değişiklikler, evdeki ekipman çeşitleri, eşlik eden komorbit durumlarını belirlemek amaçlanmıştır. Ev ventilasyon desteği alan hastaların kullandığı temel cihaz ve malzemelerin yeterliliği ve kullanımı, trakeostomi eğitimi ile ilgili bilgi düzeylerinin belirlenerek iyileştirilmesi yönünde çalışmaları planlamak amacıyla durum tespiti yapmak hedeflenmiştir.

Medipol Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniğinde, 2012-2021 yılları arasında izlenen tüm ev ventilasyonlu hastaların verileri retrospektif olarak incelendi. Kliniğimizde 2012 yılından bu yana noninvaziv ventilasyon (NİV) veya trakeostomi ile invaziv ventilasyon başlanarak hastaneden taburcu edilen çocukların bilgileri tıbbi kayıtlardan elde edildi. Ailenin evde bakım bilgileri ve temel bakım planları aileler aranarak ve hastane kayıtları taranarak sorgulandı (Sorgu formu Ek-2’de gösterilmiştir). Ev ventilasyonu alan hastaların demografik özellikleri, ev ventilasyonu endikasyonları, hastane süreci, altta yatan primer hastalıkları, takip süresi içindeki solunum desteğindeki değişiklikler, evdeki ekipman çeşitleri, eşlik eden komorbit durumları ile ilgili bilgiler tıbbi kayıtlardan edinildi. Ev ventilasyon desteği alan hastaların kullandığı temel cihaz ve malzemelerin yeterliliği ve kullanımı, trakeostomi eğitimi ile ilgili bilgilendirilme durumları sorgulandı.

Medipol Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniğinde aralık 2012-2021 yılları arasında ev ventilasyonu ile takip edilen toplam hasta sayısı 131 idi. Hastaların %65.5’i invaziv ventilasyon, %34.5’i noninvaziv ventilasyon (NİV) desteği başlanmıştı. Nöromusküler hastalıklar (NMH) ev ventilasyonu ile izlenen hastaların %60’ını oluşturuyordu ve bu hasta grubunun çoğunu spinal musküler atrofi (SMA) Tip 1 tanılı hastalardı. Son poliklinik takiplerinde hastaların %56.7’si kısmen (12

saatten az), %43.3'ü tam (12 saatten uzun) solunum desteği almaktaydı. Ev ventilasyonu başlama yeri %75.6'sı pediatrik yoğunbakım ünitesi, %19.8'i servis iken, %4.6'sında acil müşade ve poliklinikti. İzlemede hastaların %12.2'si takipten çıkarken, %9.2'si kaybedildi. Trakeostomi ile invaziv ventilasyon uygulanan 15 hasta dekanüle edildi. İnvaziv mekanik ventilasyon ile izleme alınan hastalara trakeostomi açılması, eğitimler, eve yollamaya hazır olana kadar geçen süre ortalama 15 gün olarak saptandı. Ev ventilasyonu ile izlediğimiz hastaların hepsine göğüs fizyoterapisi başlandı. %73.3'ü perküsyon, vibrasyon, otojenik drenaj, aktif solunum döngüsü gibi yöntemleri ile %26.7'si cihazla (vest) gibi yöntemlerle göğüs fizyoterapi yapıyor. Bakım vericilerin çoğunluğunu anneler oluşturuyordu. Tüm bakım vericilere aspirasyon,ambu eğitimi, cihaz bakım ve kurulum eğitimi verilirken trakeostomili hastaların bakım vericilerine kanül değişimi ve trakeostomi bakım eğitimi verildi. Yutma bozukluğundan şüphelenilen hastalar da %75.2'sine yutma çalışması yapılarak, %24.8'sine klinik olarak yutma bozukluğu saptandı. Çalışmadaki hastaların beslenme yöntemleri %27'si peroral, %28.7'si nazogastrik (NG/ND) %42.6'sı PEG/Gastrostomi ve %1,7'si birden fazla yolla beslendiği saptandı. Taburculuk öncesi bakım vericilerin %64'ünün kanül değişimine kısmen ya da tamamen iştirak ettiği görüldü.

Türkiye gibi yoğunbakım imkanlarının kısıtlı olduğu gelişmekte olan ülkelerde, kronik solunum yetmezliğine sahip çocuk hastaların izleminde, evde mekanik ventilasyon uygulamaları çok önemli bir yere sahiptir. Karmaşık tıbbi sorunları olan bu çocukların multidisipliner takibi morbidite ve mortaliteyi azaltmak için önemlidir. Yutma sorunları için optimal beslenme yönetimi ve gözetim hayati önem taşır. Sağlık yetkililerinin bu çocuklara daha iyi bakım sağlamak için evde bakım kuruluşları dahil olmak üzere önlem alması gerekmektedir. Bizim çalışmamız trakeostomi eğitimi, cihaz eğitimleri, çocuk gastroenteroloji, KBB uzmanları, diyetisyen, solunum ve yutma terapistleri, aerodijestif kliniği ile multidisipliner bir yaklaşımla Türkiye'de ev ventilasyonunun güvenli ve başarılı bir şekilde uygulayabildiğini göstermektedir. Uzun süreli evde invaziv ventilasyona ihtiyaç duyan çocukların aileleri ve bakıcıları için standartlaştırılmış bir eğitim programı uygulanmalıdır. Bu hastaların nelere ihtiyacının olduğunu, hangi konularda eksiklerinin olduğunu tespit etmek içinde ulusal bir kayıt sistemi oluşturulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Ev ventilasyonu, Trakeostomi, Kronik Solunum yetmezliđi, İnvaziv, Noninvaziv



## **2. ABSTRACT**

In this study, it was aimed to determine the demographic characteristics of the patients receiving home ventilation at Medipol University Faculty of Medicine, indications for home ventilation, hospital process, underlying primary diseases, changes in respiratory support during the follow-up period, types of equipment in the home, accompanying comorbid conditions. It is aimed to conduct due diligence in order to plan studies to determine and improve the adequacy and use of basic devices and materials used by patients receiving home ventilation support, and the level of knowledge about tracheostomy training.

In Medipol University Pediatric Pulmonary Diseases Clinic, the data of all home ventilation patients monitored between 2012-2021 were retrospectively examined. Since 2012, the information of children discharged from the hospital by initiating non-invasive ventilation (NIV) or invasive ventilation with tracheostomy in our clinic was obtained from medical records. The family's home care information and basic care plans were questioned by searching for families and scanning hospital records (Inquiry form is shown in Annex-2). Information about the demographic characteristics of the patients receiving home ventilation, indications for home ventilation, hospital process, underlying primary diseases, changes in respiratory support during the follow-up period, types of equipment in the home, accompanying comorbid conditions were obtained from medical records. The adequacy and use of the basic devices and materials used by the patients receiving home ventilation support, and their information about tracheostomy training were questioned.

The total number of patients followed up with home ventilation in Medipol University Pediatric Pulmonology Clinic between December 2012 and 2021 was 131. %65.5 of the patients were started with invasive ventilation and %34.5 were started with non-invasive ventilation (NIV) support. Neuromuscular diseases (NMD) constituted %60 of patients monitored by home ventilation, and most of this patient group were patients with spinal muscular atrophy (SMA) type-1. In the last outpatient follow-up, %56.7 of the patients received partial (less than 12 hours) and %43.3 of the patients received full (more than 12 hours) respiratory support. The starting point of home ventilation

was %75.6 pediatric intensive care unit, %19.8 service, and emergency and outpatient clinic in %4.6. In follow-up, %12.2 of the patients left the follow-up and %9.2 died. 15 patients who underwent invasive ventilation with tracheostomy were decanulated. Tracheostomy opening, training, and the time until they were ready to send home were determined as 15 days on average for patients who were followed up with invasive mechanical ventilation. Chest physiotherapy was started on all of the patients we followed with home ventilation. %73.3 perform chest physiotherapy with methods such as percussion, vibration, autogenic drainage, active respiratory cycle and %26.7 with methods such as device (vest). The majority of caregivers were mothers. While aspiration, ambu training, device maintenance and installation training was given to all caregivers, cannula replacement and tracheostomy care training was given to the caregivers of patients with tracheostomy. In patients with swallowing disorders, swallowing studies were performed in %75.2 of them, and clinical swallowing disorders were detected in % 24.8 of them. Of the patients in the study, %27 were peroral, %28.7 were nasogastric (NG/ND), %42.6 were peg/gastrostomy and % 1.7 were fed more than one. It was seen that %64 of the pre-discharge caregivers partially or completely participated in the cannula replacement.

Developing countries such as Turkey, where intensive care facilities are limited, mechanical ventilation applications at home have a very important place in the follow-up of pediatric patients with chronic respiratory failure. Multidisciplinary follow-up of these children with complex medical problems is important to reduce morbidity and mortality. Optimal nutritional management and supervision are vital for swallowing problems. Health authorities need to take action, including home care agencies, to provide better care for these children. Our study shows that home ventilation can be applied safely and successfully in Turkey with a multidisciplinary approach with tracheostomy training, device training, pediatric gastroenterology, ENT specialists, dietitian, respiratory and swallowing therapists, aerodigestive clinic. A standardized education program should be implemented for families and caregivers of children who need long-term home invasive ventilation. A national registry system should be established in order to determine what these patients need and what they lack.



### 3. GİRİŞ ve AMAÇ

Son yıllarda tedavi yaklaşımındaki değişimler, teknolojiye gelişimler kronik solunum yetmezliği olan evde bakım hastalarının yaşam beklentisini artırmıştır. İleri düzey tıbbi destek ve mortalitede ki azalma ile birlikte evde ventilasyon uygulanan hasta sayısı dünya çapında artmaktadır [1]. İnvaziv veya noninvaziv olarak ventilasyon desteği iki farklı şekilde uygulanabilmektedir. Uzun süreli noninvaziv ventilasyonun kullanımındaki gelişmeler invaziv mekanik ventilasyon (İMV) ihtiyacını zamanla azaltmıştır. Böylece son beş yılda trakeostomi ile ilgili komplikasyonlar olmadan sağkalım oranları, yaşam ve uyku kalitesini artmasıyla birlikte invaziv ventilasyon yerine noninvaziv ventilasyon kullanımı yaygınlaşmaktadır[2].

Ventilasyon desteği için en önemli endikasyonlar nöromusküler kas hastalıkları, santral sistemi hastalıkları, konjenital santral hipoventilasyon, kronik solunum yetmezliği, serebral palsy, genetik ve metabolik sendromlar, kronik akciğer sorunları olan olgulardır [3]. 2005 yılında Avrupa genelinde çok merkezli eurovent anketi kronik solunum yetmezliği olan hastalar için ev mekanik ventilasyonunun EMV kullanım şekillerini değerlendirmek için yapıldı, EMV prevalansı Avrupa ülkelerinde 6.6/100.000 hasta olarak bildirildi. Sonuç olarak Avrupa genelinde ev tipi mekanik ventilasyon modellerinde büyük farklılıklar mevcut olup , kullanım, teknik yardım ekipman, izlem ve erişim eşitliğini sağlamak için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır [4]. Ev tipi ventilasyon yetişkinlerde 25 yıldır tedavide etkin kullanılmaktadır, son 15 yılda çocuk hastalarda kullanımı hızla artmıştır. Ülkemizde çocuk yoğunbakım yatak sayısı kısıtlıdır yoğunbakımın daha etkin kullanılması gelişmiş sağlık hizmetleri olan diğer ülkelerde olduğu gibi çocuk hastaların evde mekanik ventilatör desteği ile taburculuğu yapılmaktadır[5].

Noninvaziv ventilasyon (NİV) endotrakeal tüp ya da trakeostomi gibi invaziv yöntemler kullanmadan ventilasyon sağlanması esasına dayanır, noninvaziv ventilasyon tekniklerinde gelişmeler trekeostomi komplikasyonları, hastane yatış sürelerini azaltmıştır. Bu nedenle nazokomiyal ve hastaneye bağlı enfeksiyonlara bağlı morbite önemli ölçüde azalma sağlandı. Uyku ve yaşam kalitesinin artması, hastanın

hareket artışı, beslenme, yutma ve öksürme gibi fizyolojik fonksiyonları koruması, aile iletişimi artması, invaziv ventilasyon yerine noninvaziv ventilasyonu daha tercih edilen bir tedavi seçeneği haline getirmiştir[6]. Bununla birlikte, evde ventilasyon desteği alan çocuklarda, evde yoğun bakım, finansal destek, eğitimli bakıcı, uygun teknoloji, yeterli ventilatör, ekipman ve tıbbi bakımı uygun erişilebilirlik gerektirir. Bunların yetersizliğinde hipoksik beyin hasarına komplikasyonlar yada ölüm riski artar[7]. Ev mekanik ventilasyon alan çocukların yönetiminde en önemli adım en uygun ventilasyon desteğini verip, yeterli oksijen seviyesini sağlamaktır[8]. Teknoloji bağımlı ve sistemik sorunları olan bu hastaları izleyecek tüm aile bireylerine, hastanın bakımı, olası sorunları ve çözümleri, ventilatör ekipman ve trakeostomi bakım eğitimi mutlaka verilmelidir. Gerekli ve acil durumlarda kolay hastaneye ve doktora erişim sağlanmalıdır. Bu zahmetli, başlangıçta karmaşık süreçte aileye psikolojik danışmanlık ile birlikte maddi olarak destek iyi bir organizasyon yapılmalıdır[8].

Çalışmamızda Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesinde 2012–2021 yılları ev ventilasyon desteği sağlanan çocukların ventilasyon türünü netleştirmek, hastane yatış süreleri azaltıp ek hastalıkların önüne geçip böylece hastaların yaşam kalitesini artırıp, fiziksel, sosyal ve genel sağlık durumlarını iyileştirmek hedef alınmıştır. Uzun süreli izlemleri ve evde bakım özellikleri retrospektif olarak değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

## 4. GENEL BİLGİLER

### 4.1.Çocuklarda Solunum Yetmezliği

Solunum birçok sistemin ortak çalışmasıyla gerçekleşen kompleks ve yaşamsal bir fonksiyondur. Solunum etkin bir şekilde gerçekleşmesi için merkezi uyarıların ventilasyon ve perfüzyon yeterli olması gerekir. Normal bir solunum için santral sinir sisteminde solunum merkezleri periferde kemoreseptörler ve mekanoreseptörler görev alır. Akut solunum yetmezliği, solunum sisteminin oksijenlenmeyi sağlayamaması veya karbondioksiti ortadan yeterince kaldıramamasıdır. Akut solunum yetmezliği, pediatrik yoğun bakım ünitesine başvuru için yaygın bir nedendir. Akut solunum yetmezliğini takiben kronik solunum yetmezliği gelişebilir. Akut solunum yetmezliğinin çoğu nedeni üç ana başlıkta sınıflandırılabilir: Akciğer parankimal hastalıkları, hava yolu tıkanıklığı veya nöromusküler disfonksiyon. Akut solunum yetmezliği olan birçok hasta noninvaziv solunum desteği ile başarılı bir şekilde yönetilir; ancak ağır vakalarda hastalar entübasyon ve mekanik ventilasyon gerektirebilir [9].

Kronik solunum yetmezliği nedeni ile solunum desteği alan hasta sayısı son 25 yılda giderek artmıştır.1987 yılında ABD’de 600-2000 ventilatör bağımlı çocuk var iken, 10 yıl sonra yapılan bir çalışmada tüm ABD 17.820 ventilatör bağımlı çocuk olduğu belirlenmiştir. Yıllar içinde solunum desteği yöntemlerinde ortaya çıkan değişikliklerle birlikte trakeostomi ile invaziv ventilasyonun yerinin noninvaziv ventilasyon aldı. Noninvaziv ventilasyon (NİV) alveolar ventilasyonun endotrakeal tüp ya da trakeostomi gibi invaziv yöntemler kullanmadan gerçekleşmesidir. Noninvaziv solunum desteğinin başlıca kullanım amacı solunum iş yükünü azaltmak, yeterli karbondioksit atılımı sağlamak ve oksijenasyonu düzeltmek, akciğer hacmini korumaktır[10].

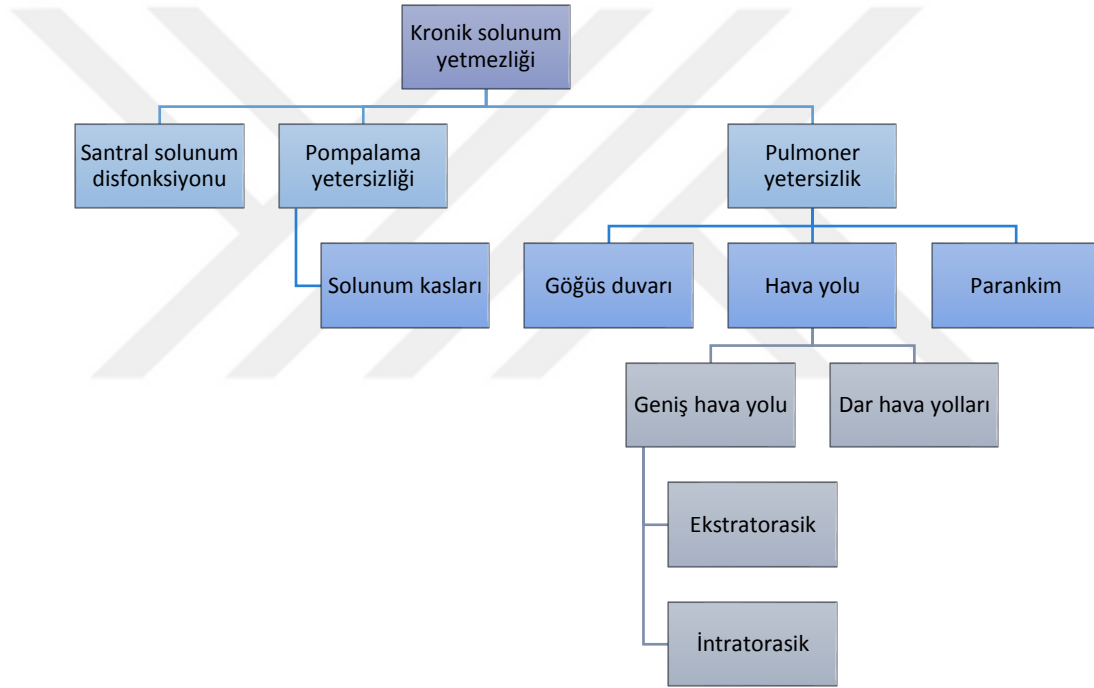
Solunum yetmezliği, solunum sisteminin vücudun yaşamsal gereksinimlerini karşılamak için yeterli oksijeni sağlayamaması veya vücut tarafından üretilen karbondioksitin pulmoner kapiller yataktan dışarı atamamasıdır. Hem solunum yolu hem de akciğer sistemi dışında solunum yetmezliğine neden olabilecek birçok bozukluk vardır. Gaz değişimi pulmoner kapiller yatakta gerçekleşir. Solunum

sisteminin dokulara yeterli oksijeni ulařtıramaması hipoksiye, karbondioksinin atılamaması ise hiperkapniye neden olur[11]. Evde bakım ihtiyacı olan kronik invaziv ventilatör bağımlılığı olan çocuklar, özel sağık bakımı ihtiyaçları olan özellikli çocuk grubudur. Tıbbi gözetim, ekipman yönetimi ve topluluk kaynakları büyük ölçüde farklılık gösterir. Bu karmaşık çocukların güvenli bir şekilde taburcu edilmesi ve evde yönetimi için sağık profesyonelleri için mevcut herhangi bir klinik uygulama kılavuzu yoktur. Noninvaziv ventilasyon (NİV) ilk olarak 1940'larda akut solunum yetmezliği olan hastaları tedavi etmek için kullanılmasına rağmen, günümüzün solunum bakım desteğı tarihi esas olarak son 20 yılda yazılmıştır. Günümüzde klinik uygulamalar deneyim ve imkanlara göre bazı protokoller geliřtirmişlerdir[12]. Kronik akciğer hastalığı gibi solunum yolu hastalıklarının yerini nöromusküler hastalıklar, spinal yaralanmaları ve santral hipoventilasyon sendromları almıştır. Tablo 4.1'de kronik solunum yetersizliği etiolojisinde yer alan hastalıklar belirtilmiştir. Bu çocuklar ve aileleri için en iyi uygulamayı sağılamak amacıyla bu tıbbi açıdan karmaşık nüfus için programatik değışiklik tasarlamak ve uygulamak için Amin ve arkadaşları ulusal kayıt sistemi geliřtirmiştir. Ev mekanik ventilasyonu kullanımını ve ev ventilasyonu endikasyonlarını ortaya çıkarmak için ulusal bir kayıt defteri oluşturulması günümüzde gerekli olduğı ortaya çıkmıştır[1].

**Tablo 4.1.** Kronik Solunum Yetersizliği Etiolojisinde Yer Alan Hastalıklar [1]

<b>Akciğer Hastalıkları</b>	-Bronkopulmoner Displazi -Kistik Fibrozis -Bronşiolitis obliterans
<b>Göğüs Duvar Deformiteleri</b>	-Serebral Palsi -Meningomyelosele -Asfiksiye bağılı torasik distrofi -Akondroplazi -Ağır skolyoz
<b>Nöromusküler Hastalıklar</b>	-Spinal musküler atrofi -Miyotonik distrofi -Duchenne musküler distrofi -Konjenital depo hastalıkları
<b>Üst Hava Yolu Darlığına Neden olan Hastalıklar</b>	-Morbid obezite -Kranio fasial anomaliler -Down sendromu -Travmaya bağılı -Prader Willi sendromu -Subglottik stenoza
<b>Santral Sinir Sistemi ile Hastalıklar</b>	-Konjenital santral hipoventilasyon -Kazanılmış santral hipoventilasyon -Hidrosefali -Spinal travma

Hem pediatrik hem erişkin hastalarda solunum yetmezliği, alveoler hipoventilasyonun varlığına veya yokluğuna göre sınıflandırılabilir. Düşük veya normal karbondioksit seviyesine sahip ağırlıklı olarak hipoksemi ile ilişkili durumlar Tip I solunum yetmezliği olarak sınıflandırılır. Hipoksemili veya hipoksemisiz hiperkapni ile ilişkili durumlar Tip II solunum yetmezliği olarak sınıflandırılır. Kronik ilerleyici akciğer hastalığı veya nöromusküler bozukluklarda, tip I yetmezlik, yavaş yavaş Tip II yetmezliğine ilerleyen solunum yetmezliğinin erken aşamasını temsil edebilir.[13]. Şekil 4.1’de çocuklarda kronik solunum yetmezliğine katkıda bulunan faktörler gösterilmiştir.



**Şekil 4.1.** Çocuklarda Kronik Solunum Yetmezliğine Katkıda Bulunan Faktörler [14]

**Tablo 4.2.** Solunum Yetersizliği Kriterleri [15]

<b>Solunum Yetersizliğinin Kriterleri</b>	
<b>Klinik Kriterler</b>	
<ul style="list-style-type: none"><li>• Solunum seslerinin azalmış ya da duyulmaması</li><li>• Ciddi çekilmeler ve yardımcı solunum kaslarının kullanılması</li><li>• Oda havasında siyanoz varlığı</li><li>• Huzursuzluk, genel durum değişikliği ve ağrılı uyaranlara yanıtızlık</li><li>• Kas tonusunun azalması</li><li>• Hırıltılı, inlemeli solunum</li><li>• Öksürme ve öğürme refleksinin kaybolması</li><li>• Apne gelişimi</li></ul>	
<b>Laboratuvar Kriterleri</b>	
<b>Hipoksemi</b>	
<ul style="list-style-type: none"><li>• PaO<sub>2</sub> &lt; 50-60 mmHg</li><li>• Gece oksijen saturasyonu ardışık beş dakika boyunca &lt;%90 (restriktif hastalıklarda &lt;%95) veya kayıt süresinin &gt; %2'sinde saturasyon &lt; %90 altındaysa</li><li>• PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> oranı &lt; 300</li><li>• PaO<sub>2</sub> &lt; 60 mmHg FiO<sub>2</sub> &gt; 40 mmHg</li></ul>	
<b>Hiperkapni</b>	
<ul style="list-style-type: none"><li>• CO<sub>2</sub> retansiyonu<ul style="list-style-type: none"><li>✓ Restriktif hastalıklarda PaCO<sub>2</sub> ≥45mmHg</li><li>✓ Obstruktif hastalıklarda PaCO<sub>2</sub> ≥55mmHg</li></ul></li><li>• pCO<sub>2</sub> &gt;50mmHg birlikte (pH&lt;7.25) veya kayıt süresini &gt;%2'den fazla PtcCO<sub>2</sub> &gt;50mmHg</li><li>• pCO<sub>2</sub> &gt; 40mmHg ciddi solunum sıkıntısı</li></ul>	
<b>Pulmoner /Fonksiyonel Parametreler</b>	
<ul style="list-style-type: none"><li>• FVC &lt;%50</li><li>• Maksimum inspiratuvar kuvvet (pressure) &lt; 20-25 cmH<sub>2</sub>O</li><li>• VD/VT = ölü boşluk /tidal volüm &gt; 0.60</li></ul>	
<b>PSG</b>	
<ul style="list-style-type: none"><li>• Apne hipoapne indeksi (AHİ) &gt; 10 kez/sa</li><li>• %3 oksijen desaturasyon indeksi &gt;1.4 kez/sa</li></ul>	

#### 4.2.Uzun Süreli Evde Ventilasyon

Uzun süreli ev ventilasyonu trakeostomi ile invaziv ventilasyonu ya da noninvaziv ventilasyon ile hastaya solunum desteği sağlar. Nöromusküler hastalığı (NMH) olan çocuklar, uzun süreli NİV gerektiren en büyük hasta grubunu temsil eder

[15]. Gerçekten de solunum kasları NMH'lı çocuklarda nadiren korunur ve bu da onları özellikle uyku sırasında alveoler hipoventilasyon riskine sokar. NİV'nun rolü daha sonra yeterli bir tidal hacim ve dakika ventilasyonunu koruyarak alveoler hipoventilasyonu düzeltmek için zayıflamış solunum kaslarına yardımcı olmak veya "değiştirmek" tir. NMH'lı çocuklarda NİV'nun yaygın kullanımına rağmen, NİV'u başlatmak için doğrulanmış kriterlerin eksikliği vardır ve takip esas olarak deneyim ve uygulamaya dayanır. Çocuklarda, NİV'nun teknolojik yönleri, hastanın yaşına ve hastalığın ilerlemesine göre düzenli adaptasyon ihtiyacı ile çok önemlidir bu ağır solunum yetmezliği olan çocuklarda uzman bir pediatrik multidisipliner ekip tarafından bir yönetim ve takibinin rolü çok önemlidir [16]. Uzun süreli mekanik ventilasyon değişken olarak tanımlanmasına rağmen genellikle 3 haftadan fazla günde en az 6 saat fazla bir süredir mekanik ventilasyonun verilmesi olarak kabul edilir [17].

Uzun süreli mekanik ventilasyon invaziv olarak (trakeostomi yoluyla) veya noninvaziv olarak verilebilir. Uzun süreli noninvaziv ventilasyon, iki seviyeli pozitif hava yolu basınç makinesi veya taşınabilir bir ventilatör ile nazal, oronazal veya yüz maskesi ile sağlanır. Akut solunum yetmezliği olan çocuklarla ilgili nadir yayınlarda hala bahsedilen negatif basınçlı ventilasyon evde uzun süreli ventilasyon ile ilgili son raporlarda neredeyse yoktur [18]. Uzun süreli mekanik ventilasyon kullanma kararı ve ventilasyon desteği yöntemi tamamen kişisel bir karar olmaya devam etmektedir. Pediatrik hastaların uzun süreli mekanik ventilasyon yöntemleri, invaziv ve noninvaziv mekanik ventilasyon yöntemleri olarak sınıflandırılır.[14]

### **4.3. Mekanik Ventilasyonun Tanımı**

Mekanik ventilasyon (MV) yaşamsal bir fonksiyon olan solunum işleminin yapay olarak ventilatör adı verilen bir cihaz yardımı ile sürdürülmesidir. Günümüzde yoğunbakım ünitelerindeki teknolojik gelişmelerle birlikte yoğun bakım hekimliğindeki hızlı ilerleyiş mekanik ventilasyon uygulamasındaki önemi artırmıştır. Pediatrik hastalarda yeterli gaz değişimini sağlamak, solunum sıkıntısını iyileştirmek ve pulmoner veya diğer bozuklukların çözülmesini sağlamak için mekanik ventilasyon sıklıkla kullanılır[19]. Hayatı devam ettirmek için gerekli olan spontan solunum tehdit altında olduğunda MV endikasyonu doğar. Bu durumlar Tablo 4.3'de özetlenmiştir.

Günümüzde hastaların MV ihtiyacını belirlemede temel kriter hastaların laboratuvar değerlerinden çok hekimin klinik kanaatidir. Mekanik ventilasyon ve sürekli pozitif havayolu basıncı, entübe hastalarda hastalıkları süresince destek tedavisi olarak kullanılan yöntemler olup, asıl hastalığı tedavi edici ve iyileştirici özellikleri yoktur. Hastaların entübasyonu için tüm olguları kapsayacak kesin laboratuvar kriterleri yoktur. Oksijenasyonun noninvaziv yöntemlerle düzeltilemediği ağır hipoksemilerde mekanik ventilasyon tercih edilmelidir. Akut solunum yetersizliği olan çocuklarda mekanik ventilasyon uygulanması mortaliteyi belirgin olarak azaltmış ve bu grup hastalıklarda temel tedavi yöntemlerinden biri haline almıştır. MV'nun temel amacı asid-baz dengesi ile gaz değişimindeki homeostazın düzeltilmesi ve korunmasıdır [20].

Temelde üç ana sorun vardır

- 1.Solunum dürtüsünün kaybedildiği ya da solunum kaslarının yetersizliğine bağlı santral sinir sistemi ya da kas dokusu hastalıkları
- 2.Artmış solunum çabasına rağmen solunum işinin yeterince yapılamadığı solunum yolu hastalıkları
- 3.Yeterli solunum dürtüsü olan ve solunum sisteminde bozukluk olmayan ancak derin sedasyon gerektirecek girişimler nedeniyle solunum yolunu güvenceye alınması için elektif olarak yapılan olgular [21].

#### **4.3.1. Evde mekanik ventilasyonu gereken hastalar**

Evde mekanik ventilasyonu gereken hastalar iki gruba ayrılır.

**1.Ventilatör-yardımlı gereken hastalar:** Bir ay ya da daha uzun süreli günde 4 saat süreyle mekanik ventilasyon gereksinimi olan hastalardır. Solunum desteği mümkünse noninvaziv yapılır mümkün değil ise invaziv olarak yapılabilir.



**2.Ventilatör-bağımlı hastalar:** Spontan solunum çabası olmayan yada ciddi oranda solunumu etkilenmiş hastalar ile spontan solunum çabası/dürtüsü olan fakat solunum kasları güçsüzlüğü sebebiyle yeterince solunum yapamayan günün 16 saatten daha uzun süreli için mekanik bir yardım gereksinimi olan hastalardır.[21]

#### 4.4. İnvaziv Mekanik Ventilasyon Endikasyonları

İnvaziv mekanik ventilasyon, kalıcı bir trakeostomi veya elektrofrenik pacing cihazı aracılığıyla pozitif basınçlı ventilasyonu içerir. Genel bir prensip olarak, günde 24 saat mekanik ventilasyon gerektiren kronik solunum yetmezliği çoğunlukla kalıcı trakeostomi ve pozitif basınçlı ventilasyon ile tedavi edilir. Benzer şekilde, uzun süreli mekanik ventilasyona ihtiyaç duyan bebekler genellikle invaziv pozitif basınçlı ventilasyon yöntemi kullanılır [22]. Tablo 4.3 de uzun süreli mekanik ventilasyon endikasyonları gösterilmiştir.

**Tablo 4.3.** Uzun Süreli Mekanik Ventilasyon Endikasyonları [7]

Uzun Süreli Mekanik Ventilasyon Endikasyonları
1.Gündüz ya da gece hafif derecede arteriyel karbondioksit retansiyonu ( $\text{PaCO}_2$ 45-50 mmHg) ile birlikte kronik hipoventilasyona bağlı semptomlar
2.Gün boyu anlamlı arteriyel karbondioksit retasyonu <ul style="list-style-type: none"><li>• Restriktif hastalıklarda <math>\text{PaCO}_2 \geq 45\text{mmHg}</math></li><li>• Obstrüktif hastalıklarda <math>\text{PaCO}_2 \geq 55\text{mmHg}</math></li></ul>
3.Bir yıl içinde en az iki kez hiperkapnik solunum yetmezliği ( $\text{pH} < 7.35$ ve $\text{PaCO}_2 > 50$ mmHg ile hastaneye yatış
4.Belirgin nokturnal hipoventilasyon ya da oksijen desatürasyonu (en az 2 L/dk nazal oksijen ile satürasyonu kesintisiz 5 dakika %88 altında olması)
5.Akut solunum yetmezliği nedeniyle invaziv mekanik ventilasyon uygulanan hastalarda mekanik ventilasyondan ayırma çabalarının başarısızlıkla sonuçlanması (mekanik ventilasyon bağımlılığı)

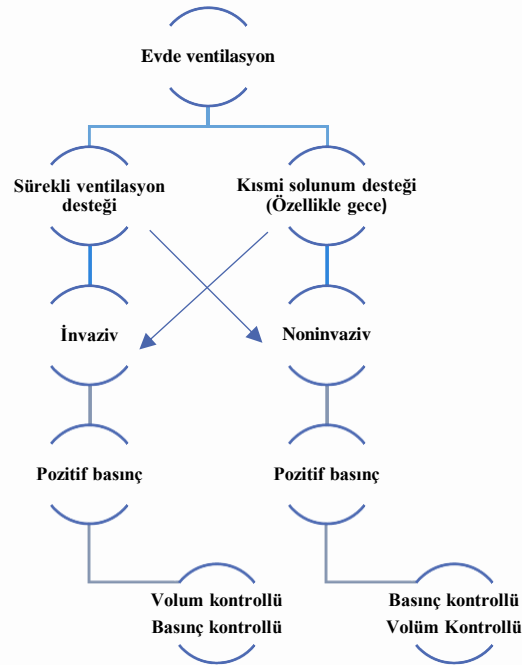
- Mekanik ventilasyon bağımlılığı: Dört haftadan uzun süren yeterli tedaviye rağmen ve en az 3 kez başarısız denemesinin dökümanente (ayırma öncesi ve sonrası kan gazı, dakika solunum sayısı vb.) edildiği hastalar

#### 6. Noninvaziv ventilasyonu endikasyonu olup aşağıdaki kriterlere sahip hastalar

- Hava yolu sekresyonlarını kontrol edemeyenler
- Kronik aspirasyona ve tekrarlayan pnömonilere sebep olabilecek yutma bozukluğu
- NİV'u tolere edemeyen ya da bu tedavi ile düzelmeyen persistan semptomatik solunum yetmezliği
- İleri derece solunum kas yorgunluğu ya da paralizisi yüzünden (yüksek spinal kord lezyonları ya da son dönem nöromusküler hastalık varlığı) 16 saatten uzun süreli desteği gereksinimi

#### 4.4.1. İnvaziv mekanik ventilasyon yöntemleri

Ventilatörden ayrılamayan hastalarda trakeostomi yoluyla pozitif basınçlı ventilasyon dizi pozitif basınçlı ventilatör, özellikle evde kullanılmak üzere tasarlanmıştır. Evde ventilasyonunda kullanılan çeşitli yöntem ve tekniklerin ana hatları şekil 4.2'de gösterilmiştir. [23]



Şekil 4.2. Evde Ventilasyonunda Kullanılan Çeşitli Yöntem ve Tekniklerin Ana Hatları [23]

#### 4.5. Noninvaziv Ventilasyon (NİV)

Noninvaziv ventilasyon (NİV), endotrakeal tüp ve trakeostomi gerektirmeyen teknikler kullanılarak ventilasyon desteğinin verilmesini ifade eder. Devamlı pozitif hava yolu basıncı (CPAP), iki seviyeli pozitif hava yolu basıncı (BİPAP), yöntemleri şeklinde uygulanabilir. NİV solunum yollarına sıklıkla pozitif basınç veya hacim uygular. En sık kullanılan yöntem BİPAP inspiryum ve ekspiryum iki değişik düzeyde basınç uygulamaktadır. Hacim ayarlı ventilatörler kullanıcıya belirli bir süre içinde akım verir, bu işlem ya hastanın kendi solunum eforuyla ya da belli bir solunum frekansının ayarlanması ile yapılır. Hastaya planlanan hacim verildikten sonra sonlanır. Pozitif basınç uygulamasında ise hastanın eforu ve havayolu karakteristiğine göre önceden ayarlanmış basınç hastaya uygulanır. Pozitif hava yolu desteği uygulamasında esas olan solunumun tetiklenmesidir. Bu da ya basınç ya da akımdaki değişiklikler ile olur. Küçük ya da zayıf çocuklar bu tetikleme yapabilecek inspiratuvar akımı oluşturamayabilirler. Bu nedenle ventilatör ayarlarında frekansı hastanın solunum hızından daha yüksek hızda düzenleyerek kontrollü modda ventilasyon yapılması önerilebilir [5].

Noninvaziv ventilasyonun invaziv mekanik ventilasyona göre birçok avantajı vardır. Noninvaziv ventilasyon teknikleri üst solunum yolunu nemlendirme, ısıtma gibi mekanizmaları korur. Hastanın yutkunma, konuşma ve öksürük fizyolojik solunum yolu travması, laringeal şişlik, ekstübasyon sonrası ses teli disfonksiyonu ve hastane enfeksiyonları dahil olmak üzere endotrakeal entübasyonla ilişkili risklerden kaçınabilirler. Noninvaziv ventilasyon, üst solunum yollarının doğal savunma mekanizmalarını koruyarak ventilatör kaynaklı pnömoni ve sinüzit riskini azaltır [24][25]. Basit ve kolay uygulanır, hasta bakımı daha kolay, aralıklı kullanım imkanı vardır, sedasyon gerekmez, hastane yatışı ve maliyeti daha azdır.

Noninvaziv ventilasyon evde kullanım için uygundur fakat NİV uygulanan çocuklarda kullanımda bazı dezavantajları olabilir. Maske seçenekleri azdır, maskeler hasara yol açabilir, ventilasyon etkinliği daha azdır, hasta hareket ettiğinde maske kayabilir, sekresyon atılımı daha azdır ve 16 saatten fazla günlük ventilasyon gerektiren hastalar için uygun değildir[25].

#### 4.6. Kronik Solunum Yetmezliğinde NİV Endikasyonları

Kronik solunum yetmezliğinde genel olarak NİV başlama kararı klinik semptom bulguları varlığında solunum fonksiyon testleri, kan gazı ölçümleri, satürasyon monitörizasyonu gibi birçok etkenini birlikte değerlendirilmesiyle alınır. Noninvaziv kontrendikasyonlar ve invaziv ventilasyona endikasyonları aşağıdaki gibi sıralanabilir.

1. Kronik ve yavaş ilerleyen solunum yetmezliği bulguları olması, halsizlik, sabah baş ağrıları, gece kabus, enürezis, dispne, kor pulmonele kronik hipoventilasyonla açıklanabilen ciddi semptomların bulunması
2. Solunum parametreleri
  - Parsiyel karbondioksit basıncı ( $\text{PaCO}_2$ ) >45 mmHg
  - Vital
  - kapasitenin (VK) beklenenin < %50
  - Maksimum inspiratuvar basıncın (MİP)<60 cmH<sub>2</sub>O
  - Gece oksijen satürasyonunun beş dakika süresince devamlı olarak %90'ın altında olması
3. Akut solunum yetmezliği nedeniyle sık tekrarlayan hastane yatışlarının olması [26]

Noninvaziv ventilasyon, genellikle uzun süreli ventilasyona ihtiyaç duyan hastaların ilk tercihidir. Ancak invaziv olmayan pozitif basınçlı ventilasyonun belirtildiği gibi ne güvenli ne de pratik olduğu durumlar vardır[14]. Noninvaziv kontrendikasyonlar ve invaziv ventilasyona endikasyonları tablo 4.4'de gösterilmiştir.

**Tablo 4.4.** Noninvaziv Ventilasyon Kontrendikasyonları ve İnvaziv Ventilasyon Endikasyonları

<b>Evde Noninvaziv yerine İnvaziv Mekanik Ventilasyon Uygulama Endikasyonları</b>
• Hemodinamik olarak stabil olmayan hastalar
• NİV'un tolare edilememesi
• Nazofarengeal ciddi darlık
• İleri derece solunum yetersizliği nedeniyle günde 16 saat saatten uzun ventilasyon gereksinimi
• NİV'un solunum yetersizliğinin düzeltilmesinde yetersiz kalması
• Kronik aspirasyona ve tekrarlayan pnömonilere sebep olan yutma bozukluğu
• Apne ve solunum durması atakları olan hava yolunu garanti altına alınması gereken olgular
• İleri nöromusküler hastalıkları ve spinal kord yaralanmaları olan hastalar

#### **4.7. Noninvaziv Ventilasyon Ekipmanları**

NİV uygulaması için maske ve maskeyi tutan aparat, ventilatör, ventilatör devresi, kafa bantları, oksijen sistemi ve nemlendirici gibi ekipmanlar gereklidir. Kullanımda olan maskeler, nazal maskeler, oronazal maskeler, total yüz maskeleri, helmet maskeler, nazal yastıkçık ve ağız maskesidir.

##### **4.7.1. Maskeler**

Maske hastanın özelliklerine (yaş, yüz özellikleri, işbirliği derecesi ve solunum bozukluğunun şiddeti) bağlıdır. Kullanılan maske ne olursa olsun, havalandırmanın etkinliğini azaltabilecek hava kaçaklarını sınırlamak esastır. Bunun yanında alerjik olmayan materyalden üretilmesi, şeffaf olmaları, ölü boşlukların küçük olması, kolay takılıp çıkartılmaları, ekshalasyon deliklerinin olması temel özellikleridir [27][28].

Çocuklarda maske seçimi, başarılı bir noninvaziv ventilasyon programı için ilk adımdır. Maske iyi yapışmalı, hava akışına karşı düşük dirençli ve hafif olmalı, etkin ventilasyon ile uyumlu olacak şekilde cilde daha az baskı uygulamalı ve ölü boşluk hacmi en aza indirilmelidir. Nazal maskeler en sık kullanılan maskeler, ancak oronazal ve tam yüz maskeleriyle artan bir deneyim kazanılmaktadır. Daha nadir olarak nazal

yastıkçık, helmet, ağızlıklar ile BİPAP uygulanmaktadır. Nazal maske ağzın kapalı tutulmasını, dolayısıyla iyi bir kooperasyonu ve nazal pasajın açık olmasını gerektirir. Bu nedenle daha çok kronik solunum yetmezliklerinin uzun dönem tedavisinde kullanılmaktadır. [27][28].

#### ***Avantajları***

- Ölü boşluk oranı azdır
- Kaçak az görülür
- Aspirasyon riski düşüktür
- Daha konforludur
- Eş zamanlı beslenebilir, konuşabilir

#### ***Dezavantajı***

- Orta yüz hipoplazisi
- Nazal erozyon

Ornazal maske ve tam yüz maskesi nazal maskeye göre daha az hava kaçağı ve yüksek ventilasyon basıncı sağlar, hastanın ağzından solumasına olanak verdiği için, daha az hasta uyumu gerektirir. Bu nedenle akut solunum yetmezliğinde daha çok tercih edilmektedir. Fakat ornazal maske de nazal maskeye göre daha rahatsız edicidir, konuşmayı ve oral alımı engeller. Tam yüz maskesi ağzı, burnu ve gözleri kaplar. Genel olarak, kolay yerleştirme ve uygulama ile doğru bir adaptasyon elde etmek için çok az işbirliği gerekir ve bu maske türü, ornazal maskelere kıyasla daha az cilt yaralanmasına neden olur. Ornazal ya da yüz maskesi burun ve ağzı beraber örttüğü için ventilatör bozulduğu zaman, hasta maskeyi yüzünden çıkarabilecek güce sahip değilse asfiksi gelişebilir. Bu nedenle ornazal ve tüm yüz maskesi kullanılacaksa asfiksi valfi olanlar tercih edilmelidir. Tüm yüz maskesi kaçak oranı oldukça az olmakla birlikte aspirasyon riski gibi dezavantajı vardır [29].

#### 4.8. İki Düzeyli Pozitif Havayolu Basıncı ( Bi-level İntermittent Positive Airway Pressure=BİPAP )

Noninvaziv pozitif basınçlı ventilasyon yönteminden biri olan BİPAP (iki düzeyli pozitif havayolu basıncı) inspiryum ve ekspiryumda iki değişik düzeyde basınç sağlar ve en sık kullanılan yöntemdir. BİPAP, iki farklı seviyede solunum desteği sağlar. Bu yöntem aynı solunum döngüsü içinde hava yolu açıklığını korumak için gereken basıncın farklı olması ilkesine dayanır ve inspiratuar fazda daha yüksek değerler ve ekspiratuar fazda küçük değerler gerektirir. Standard BİPAP cihazlarında inspiratuar pozitif havayolu basıncı (IPAP) ve ekspiratuar pozitif hava yolu basıncı (EPAP) ayarı ve mod yapılabilir. Basınç destekli ventilasyon, solunum kaslarının kullanılmamasından kaynaklanan atrofiyi önler ve daha az sedasyon kullanımını, en düşük hemodinamik yan etki riskini, tidal hacim ve ventilasyonun daha iyi dağılımını destekler [30][31] .Tablo 4.5'te BİPAP'ın çalışma mekanizması gösterilmiştir

**Tablo 4.5.** BİPAP Çalışma Mekanizması [30][31]

##### Bi-level pozitif havayolu basıncı (BİPAP)

<b>IPAP</b> <i>İnspiratuar pozitif havayolu basıncı</i>	<b>EPAP</b> <i>Ekspiratuar pozitif havayolu basıncı</i>
Tidal volumu artırır	Atelektazileri azaltır
Dakika ventilasyonu artırır	Soluk alma işini kolaylaştırır
Nefes alma işini kolaylaştırır	Fonksiyonel rezidüel kapasiteyi artırır
	Alveolleri açık tutar
	Atelektazileri açar
	Gaz değişimini artırır

##### 4.8.1 BİPAP Modları

BİPAP'ın BİPAP S, BİPAP S/T ve BİPAP T yöntemi olmak üzere üç değişik çalışma modu vardır.

BİPAP S; Spontan mod, en yaygın kullanılan modlardan biridir. Özellikle nöromusküler hastalığı ya da restriktif akciğer hastalığı olan ve solunumun

kontrolünde problemi olmayan hastalarda kullanılır. Hasta ile senkronize olarak çalışır. Günümüzdeki cihazlarda ST modu T modunu da kapsayacak şekilde geliştirilmiştir. Spontan solunumu yeterli hastalarda kullanılan modlardan biridir. Hasta ile sekronize çalışır, inspiratuar ve eksprituar basınç cihaz üstünde belirlenmiş IPAP'ı alır. Ekspiryum süresince de önceden belirlenmiş EPAP'ı alır.

BİPAP S/T; Spontan/zamanlı mod, bu modun kullanımı sırasında inspiratuar ve ekspiratuar basınç belirlenir, basınçlara ek olarak, makine üzerinde bir solunum hızı belirlenir. Hastanın solunum sayısı önceden belirlenmiş solunum hızının altına düştüğünde, cihaz devreye girerek hastaya aktif solunum yaptıracaktır. Bu mod zaman zaman apnesi olan hastalarda kullanılır. Ventilatör, inspiratuar akış hızında bir eşik değerinin altında veya önceden ayarlanmış bir zamanda bir düşüş algıladığında ekspirasyonda döngü yapar [27].Tablo 4.6'da BİPAP modları gösterilmiştir.

BİPAP T; Zamanlı mod, Solunum işi tamamen makine tarafından kontrol edilmektedir. BİPAP üzerinde inspiratuar ve ekspiratuar basınç belirlenir. Ek olarak makine üzerinde solunum sayısı inspirasyon süresinin belirlenmesi gerekir. Nadir olarak kullanılır. Bazı cihazlarda ayrıca BİPAP T modu varken, bazı cihazlarda BİPAP T modu özellikleri BİPAP ST moduna entegre edilmiştir.

**Tablo 4.6.** BİPAP Modları

<b>BİPAP Modları</b>		
<b>Mod</b>	<b>BİPAP/S modu (Spontan mod)</b>	<b>BİPAP S/T modu (Spontan / zamanlı mod)</b>
<b>Cihaz üzerinde ayarlanan parametreler</b>	IPAP EPAP	IPAP EPAP Solunum hızı İnspirasyon süresi
<b>Endikasyonlar</b>	Solunum kontrolünde problem olmayan hastalar (Nöromusküler restriktif akciğer hastalıkları)	Apnesi olan hastalar



Kronik solunum yetersizliđi varlıđında basınçlar oldukça düşük başlanır (İPAP/EPAP:5-6/3-4 cmH<sub>2</sub>O gibi) aşamalı olarak arttırılır (her seferinde 1-2cmH<sub>2</sub>O arttırılır). Genellikle ulaşılan basınçlar İPAP/EPAP:12-14/4-6cm H<sub>2</sub>O civarlarındadır. Bazı durumlarda daha yüksek basınçlara çıkılabilir. Hastanın solunum sıkıntısında azalma, solunum sayısında azalma, yardımcı solunum kaslarının kullanımında azalma, kan gazlarında iyileşme, hastanın BİPAP ile uyumlu soluması etkili bir ventilasyon sağladığının göstergesidir.

#### 4.8.2. BİPAP etkinliđinin deđerlendirilmesi

Huzursuzluk, hemodinamik olarak stabilitenin bozulması, oksijenasyonun kötüleşmesi, sekresyonların temizlenmesindeki zorluklar BİPAP'ın etkili olmadığıın göstergesidir. Tablo 4.7'de etkili BİPAP ile etkili ventilasyon gösterilmiştir. [32]

**Tablo 4.7.** BİPAP ile Etkili Ventilasyon [32]

BİPAP etkinliđinin deđerlendirilmesi
Hastanın solunum sıkıntısında azalma
Solunum sayısında azalma
Hastanın BİPAP ile uyumlu olması
Oksijenasyon ve kan gazında iyileşme
Yardımcı solunum kaslarının kullanılmasında azalma

#### 4.9. Noninvaziv Ventilasyon Komplikasyonları

Çocuklarda noninvaziv ventilasyon kullanımıyla ilgili ciddi komplikasyonlar bildirilmemiştir. Fakat başlıca komplikasyonlar gastrik distansiyon, gastrik perforasyon, pnömomediastinum, pnömotoraks, yüz dersinde abrazyon, burunda kuruluk, sinüs konjesyonu veya gözde irritasyondur. En sık görülen komplikasyonlar ise deride çökme ve ülserasyondur. Aşırı kuruluk, tıkanıklık, burun akıntısı veya burun kanaması gibi nazal semptomlar nedeniyle uyum sorunları ortaya çıkabilir. Bu semptomlar nemlendirme ve ısıtma yoluyla önlenabilir, azaltılabilir veya çözülebilir. Abdominal distansiyon nadir görülen bir problemdir. Orta yüz hipoplazisi esas olarak

yaşamın ilk dönemlerinde noninvaziv ventilasyona başlayan hastalarda tanımlanmıştır. Bu durum fizyognomik değişikliklere, ortodontik problemlere neden olabilir ve obstrüktif uyku apnesi oluşturabilir veya kötüleştirebilir. Bebeklerde, küçük çocuklarda veya uzun süreli noninvaziv ventilasyon uygulanan çocuklarda maksillomandibular büyümenin izlenmesi gereklidir. Özellikle yüze basınç olan yerlerin yarı basısını engelleyen uygun malzemelerle desteklenmesi, yara, enfeksiyonların tedavisi, nazal ve yüz maskelerini dönüşümlü kullanılması ile bu yan etkiler azaltılabilmektedir [33] .

#### **4.10. Nöromusküler Hastalıklarda Noninvaziv Ventilasyon Uygulamaları**

Sağlıklı çocuklarda solunum yükü, yani kişinin bir nefes oluşturmak için yapması gereken çaba düşüktür, solunum kaslarının kapasitesi normaldir ve merkezi sinir sistemi solunum kaslarına uygun şekilde komut verir. Nöromusküler hastalıklar heterojen bir grup olmasına rağmen progresif kas güçsüzlüğü üst solunum tonusunu ve etkili öksürüğün azalması, sekresyonların temizliğindeki zorluklar gibi solunum fonksiyonlarını olumsuz etkileyen birçok hastalıkta benzerdir. Solunum kasları solunum yükü ile baş edemediğinde hiperkapni ve hipoksemi ile tanımlanan hipoventilasyon meydana gelir. NMH çocuklarda sık görülen kifoskolyoz, solunum yükünü artırabilir ve solunum kaslarının mekanik dezavantajına neden olarak alveolar hipoventilasyonu hızlandırabilir. Çocukluk döneminde NİV gerektiren en yaygın NMH, Duchenne musküler distrofi (DMD) ve spinal musküler atrofidir (SMA). SMA hastalığının seyri sırasında solunum yetmezliği kaçınılmazdır, ancak hastalığın seyri süreci bireyler arasında farklılık gösterir. Alveolar hipoventilasyon, SMA tip I veya II olan çocuklarda da yaygındır. Omurilik yaralanması ile ilişkili solunum yetmezliğinin önemi, yaralanmanın düzeyine bağlıdır. Zayıflamış kaslar artan vücut kütlesi ve metabolik taleple baş edemeyebileceğinden, NMH'lı çocukların solunum durumunun büyüme ile bozulabileceğine dikkat edilmelidir. NİV, yeterli bir tidal hacim ve dakika ventilasyonu sağlamak için her bir inspirasyon sırasında pozitif basınç uygulayarak hastanın nefes almasına yardımcı olan noninvaziv bir ventilatör yardımcıdır. Nöromusküler hastalığı olan çocuklarda kaslardaki güçsüzlük nedeniyle öksürük etkinliği azalmıştır. Enfeksiyonlar sırasında yeterince iyi temizlenemeyen hava yolu sekresyonları, atelettazilere, ventilasyon-perfüzyon uyumsuzluklarına ve hipoksiye

neden olabilir. Bu nedenle göğüs fizyoterapisi NMH tedavisinde önemli bir yer tutar. Göğüs fizyoterapisi ile sekresyonların mobilizasyonu sağlanır. [34][35]

Nöromusküler hastalığı olan çocuklarda öncelikle uyku ile ilişkili hipoventilasyon gelişir. Asemptomatik NMH olan ve uyku çalışmasının yapılamadığı hastalarda gece boyunca teknik olarak uygun şartlarda takip edilebilen oksijen saturasyonunun %93 ve üzerinde olması, klinik olarak anlamlı bir gece hipoventilasyonunu ekarte eder. Solunum yolu enfeksiyonları ve sık aspirasyonlara bağlı olarak bu hastalarda gündüz solunum yetersizliği de gelişebilir. Hipoventilasyonu olan hastalarda hipoventilasyonu düzeltmek tek başına oksijen tedavisi kullanılmamalıdır. Bu hastalarda hipoventilasyonun en etkin tedavisi noninvaziv pozitif basınçlı ventilasyondur. NMH'lı çocuklarda NİV'nun geniş kullanımı, çocuklarda NİV'nun yararlarını değerlendiren sınırlı sayıda çalışma vardır. Az sayıda hastayı kapsayan çalışmalar, NİV'nun gece ve gündüz gaz değişiminde düzelme, uyku kalitesinde iyileşme ve uykuda solunum bozukluğu ile ilişkili semptomların azalması ile ilişkili olduğunu göstermiştir. Beslenme desteği ve öksürük destekli tekniklerle ilişkili NİV'un da SMA Tip I bebeklerde sağkalımı arttırdığı gösterilmiştir. NMH'lı küçük çocuklarda NİV'nun torasik deformiteleri ve buna bağlı olarak torasik ve akciğer hipoplazisini önlediği gösterilmiştir. Klinik pratikte NİV gelişmiş beslenme, kilo alımı ve büyüme ile ilişkilidir bu da solunum işinin azalması ve bunun sonucunda kalorik yanma ve gelişmiş yeme ve yutma ile ilişkili olabilir. Uzun süreli NİV trakeostomiden kaçınarak evde çocuk ve ailesi için iyi bir yaşam kalitesiyle yaşamasına imkan yaratmaktadır [36][37].

#### **4.11. Trakeostomi**

Çocuklarda havayolu anatomik olarak erişkinlere göre bazı farklılıklar göstermektedir. En dar kısmın vokal kordların daha aşağısında yer alması, kıkırdak yapının yeterince sert olmaması gibi nedenler hava yolu pasajının ödem veya başka mekanizmalarla kolayca bozulmasına neden olabilir. Trakeostomi kavramı, antik Yunan kökenlidir ve bir açıklık yaratmak anlamına gelmektedir [38]. Trakeostomi farklı nedenlerle hastanın trakeasından boyundan yapılan bir kesi ile tüp takılmasına denmektedir. Son otuz yılda ventilasyon desteği gereken hastalarda da sekresyonların

temizliđi ve uzun süreli entübasyon sonucunda gelişen laringeal lezyonlar nedeniyle de trakeostomi açılmaktadır. Günümüzde yoğunbakımlarda en sık trakeostomi endikasyonu uzun süreli entübasyondur. Evde invaziv mekanik ventilasyon trakeostomi yolu ile sağlanmaktadır. Bir çocuđun trakeostomi yerleřtirilmeden önce endotrakeal olarak entübe kalması gereken süre konusunda kesin bir fikir birliđi yoktur.[39][40]

Günümüzde hastalıkların karmařıklařmasıyla birlikte bir çocuđa trakeostomi açılması kararı multi-disipliner olarak verilmelidir. İşlem hakkında çocuk yoğun bakım doktoru, çocuk göđüs hastalıkları doktoru, çocuk cerrahı veya kulak burun bođaz doktoru ve aile birlikte karar vermelidir[41]. Amerika'da yapılan bir arařtırmada trakeostomi açılması gereken süt çocuđu sayısı 100.000 vakada bir olarak tespit edilmiřtir ve trakeotomi açılan çocukların önemli kısmını (%32) süt çocukları oluřturmaktadır. Adölesanlar ikinci önemli grubunu oluřturmakta ve özellikle ciddi travmatik beyin hasarı sonucu trakeostomi açılmaktadır [42].

#### 4.11.1. Trakeostomi Endikasyonları

řekil 4.3'de trakeostomi endikasyonları özetlenmiřtir.

Üst Solunum Obstrüksiyonu	Uzamiř Ventilasyon İhtiyacı	Pulmoner Bakım
<ul style="list-style-type: none"><li>• Kraniofasiyal sendromlar</li><li>• Pierre-robin sekansı</li><li>• Enfeksiyon</li><li>• Bilateral kord paralizisi</li><li>• Subglottik stenoz</li><li>• Malignite</li><li>• Yabancı cisim</li><li>• Yanık</li><li>• Konjenital larinks anomalleri</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Bronkopulmoner displazi</li><li>• Konjenital kalp hastalıđı</li><li>• Nörolojik hastalıklar</li><li>• Spinal musküler atrofi Tip1</li><li>• Serebral palsy</li><li>• Konjenital santral hipoventilasyon sendromu</li><li>• Diđer ağır nöromusküler hastalıklar</li><li>• Omurilik zedelenmeleri</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Sık aspirasyon</li><li>• Yetersiz öksürme</li><li>• Kronik enfeksiyon</li><li>• Trakeoözofageal fistül</li><li>• Bazı cerrahiler öncesi koruyucu amaçlı</li></ul>

řekil 4.3. Trakeostomi endikasyonları [41]

#### 4.11.2. Trakeostomi komplikasyonları

Trakeostomi açıldıktan sonra ortalama 5-7 gün sonra yara yeri iyileşmesi başlar. Hekimin tercihinine göre bağlı olarak kafli ve kafsız trakeostomi kanülleri kullanılır. Uygun trakeostomi kanül boyu seçimi için  $(yaş / 4 + 4)$  formülü kullanılır. Evde mekanik ventilatör desteği alan çocuklarda ölüm nedeni en sık dekanülasyon ve mukus tıkaçları gibi trakeostomi kazalarıdır. Bu tip engellenebilir kazalar aile ve bakım veren kişiye trakeostomi tüpü bakımı ve kanül değişimi eğitimi verilerek öne geçilebilir. Kanüllerin sorun olmasa bile 14-21 günde bir değiştirilmesi önerilmekle birlikte üretici firmanın önerisine göre değişim sıklığı belirlenmelidir. [41]. Çocuklarda trakeostomi komplikasyonları oranları değerlendirildiğinde %10-58 arasında saptanmıştır. Tablo 4.8'de trakeostomi komplikasyonları gösterilmiştir [43].

**Tablo 4.8.** Trakeostomi Komplikasyonları [43]

Trakeostomi Komplikasyonları
Ciltaltı amfizem
Kanama
Enfeksiyon
Granülom oluşumu
Kanül tıkanması
Stomal Stenoz
Trakeal ülserasyon
Aksidental dekanülasyon
Pnömomediastinum

#### 4.11.3. Trakeostomi ile taburcu olacak çocukların bakım vericilerine verilecek eğitimler

En az 2 bakım vericiye bu eğitimler verilmelidir. Çoğunlukla bakım vericiler anne ve babadan oluşmaktadır. Ancak bazan başka aile üyeleri ya da özel hemşireler de bakım verici olabilir. Trakeostomi ile taburcu olacak hastanın bakım vericilerine verilecek eğitimler aşağıda sıralanmıştır.

### **A.Hava yolu yönetimi**

1. Kısmi dekanülasyon ve tüp tıkanmasını tespit edebilmesi
2. Acil durumlarda trakeotomi kanülü değiştirebilmeli
3. Acil durumlarda kardiyopulmoner canlandırma yapabilmeleri

### **B.Trakeostomi bakımı**

1. Trakeotomi cilt bakımı, ped değişimi ve bağcıkların değişimini yapabilmeli
2. Enfeksiyonları tanıyabilmeli

### **C.Temel hasta değerlendirilmesi ve nabız oksimetri takibi**

1. Oksijen ihtiyacını anlayabilmeli ve gerekli durumlarda oksijen verebilmeli
2. Ambu balon valf maske ile manuel solunum yaptırabilmeli

### **D.Aspirasyon**

1. Aspirasyon ihtiyacını belirleyebilmeli (satürasyon düşmesi sekresyon artması gibi)
2. Aspirasyon yapabilmeli
3. Aspirasyon cihazı bakımını yapabilmeli
4. Sekresyonların dönemsel artışların enfeksiyon gelişimine işaret olduğuna dikkat etmeli [44][38]

### **E. Acil çantası hazırlanması ve kullanılması**

1. Yedek kanül, aspirasyon sondası, ambu gibi malzemelerin bulunduğu bir çanta yanında bulunmalı

### **F. Ventilatör**

1. Ailelerin ventilatör bağımlı çocukların cihaz ile ilgili temel konuları bilmeli

### **G. Beslenme**

1. Hastaya uygun beslenme tekniğini bilmeli ve içeriğini bilmeli
2. Yutma bozukluğu olan hastalarda gastrotomi ve nazogastrik sonda ile beslenme yapabilmeli [45]

## **4.12. Kronik Solunum Yetmezlikli Hastanın Eve Gönderilmesi ve Hastanın Evde İzlemi**

Hastayı ventilatör desteğiyle eve taburcu etmeye hazırlamak, çok sayıda klinik ve psikososyal faktörden büyük ölçüde etkilenecek olan bir planlama gerektirir. Hastayı mümkün olduğu kadar en hızlı şekilde tedavi edip hastaneden taburcu etme asıl amaçtır. Böylece hem hastanede yatışa bağlı riskler azalacaktır hemde ev ortamında iyileşme şansı artacaktır. Bu tür hastalar için uygun ekipman ve kaynakları sağlamak, organize etmek ve finanse etmek daha karmaşık ve zaman alıcıdır ve en iyi şekilde süreçte daha deneyimli merkezler tarafından yürütülür veya yönetilir. Kişiyeye özel taburculuk planı multidisipliner bir yaklaşım gerektirir. Taburculuk planlaması en erken dönemde başlanmalı hastayı takip eden doktor ile konuşma yutma ve solunum fizyoterapistleri, diyetisyen, hemşire, psikolog ile beraber yürütülmelidir.

Ventilatör ekipmanının yönetimi, güvenli ve etkili ev ventilasyonu için hayati bir unsurdur. Bunu başarmak ve evde terapi ile ilgili kaygıyı azaltmak için hastaların ve bakıcıların, becerilerinin periyodik olarak yeniden değerlendirilmesi ile ekipmanın kullanımı, temizlenmesi ve bakımı konusunda eğitilmeleri gerekir. Aile olası komplikasyonlara karşıda hazırlıklı olmalıdır. Rutin ve acil durumlar için kiminle temasa geçileceği ve bu tür durumları neyin yol açtığı konusunda açıkça ana hatlarıyla aileye anlatılmalıdır. Ebeveynler ve bakım verenler doktor eşliğinde pratik yaptıktan sonra kendilerini rahat hissettiklerinde taburcu edilmelidir.[46]

### **4.12.1. Kronik solunum yetmezlikli hastanın evde stabilizasyonu**

Hasta eve taburcu olmadan önce vital bulguları stabil ve monitörize enfeksiyon olmadığına ve uygun nütrisyonu durumu sağlanmış olduğundan emin olmalıyız. Evde hastanın stabil olmasını sağlamak için aşağıdaki hususlara dikkat edilmelidir.

1. Havayolunun stabil olması ve hava yolu açıklığının sağlanması ve tüpün değişikliklerine izin verecek yeterli büyüklükte stoması olan trakeostomi ya da noninvaziv ventilasyon ile minimal aspirasyon riski bulunması
2. PaCO<sub>2</sub> 35-45 mmHg olması, FiO<sub>2</sub> (%40) stabil ve düşük PEEP (5 cmH<sub>2</sub>O) ile yeterli oksijenasyon elde edilmesi (arteriyel oksijen saturasyonu %90)
3. Düşük oksijen ihtiyacı veya olmaması
4. Ventilatör parametrelerinde değişiklik yapma ihtiyacı duymaması

5. Sık enfeksiyon geçirmemesi, medikal olarak stabilite en az 1-2 haftadır sağlanmış olmalı
6. Büyüme eğrisinde artış ve yeterli beslenme programı uygulanabiliyor olmalı
7. Ev koşulları cihazlar odaya uygun bir şekilde yerleştirilmeli, acil malzemelere kolay ulaşılmalıdır. Enfeksiyonların önlenmesi için ekipman ve ev ortamının temizliğine dikkat edilmesi [47]

#### **4.12.2. Evde gerekli olan malzemeler**

**1.Ventilatör:** Ev tipi mekanik ventilatör/BİPAP/CPAP cihazı hastanın ihtiyacına göre dikkate alınması gereken ilk faktör, her bir hasta için en uygun ventilatör tipini ve hangi moda ayarlanması gerektiğini belirlemektir.

**2.Nemlendirici:** Şu anda NİV sırasında ihtiyaç duyulan ve en etkili nemlendirme sistemi net olarak tanımlanmamıştır. Aktif ve pasif nemlendiriciler kullanılabilir. Ancak genellikle yoğun, koyu sekresyonu olan hastalarda veya üst solunum yolu kuruluğu veya burun tıkanıklığı sorun haline geldiğinde kullanılır. Cihaz üzerinde kademeli ayarlardan uygun olanı seçilebilir.

Trakeostomili hastalarda ise nemlendirme çok daha önemlidir. Yetersiz nemlendirme trakeostomi kanülünde tıkaç oluşumu ve hayati tehlikeye yol açabilmektedir. Bu nedenle daha sık olarak evde iken aktif (elektrikli su konulan nemlendiriciler) transfer ya da yolculuk sırasında ise pasif nemlendiricilerin (Isı nem tutan filtreler=HME) kullanılması önerilmektedir.

**3.Ventilatör devreleri:** Engellenmek için ayda 1 kez değiştirilmeli, dezenfekte edilebilen ventilatör devresi seçilmelidir.

**4.Şarjlı transfer aspiratörü:** Tercihen şarjlı aspiratörler seçilmelidir.

**5.Aspirasyon sondası ve eldiven:** Aspirasyon sondaları mümkünse 1 kez kullanılmalı, enfeksiyon açısından önce trakeostomiden sonra ağız ve burun içi aspire edilmelidir. Steril olmayan eldiven kullanılabilir (hiçbir yere dokunmadan aspirasyon sondasının 5 cm'lik kısmına dokunulmadan)

**6.Nabız oksimetre cihazı:** Oksijene ihtiyaç duyan hastalara temin edilmelidir.

**7.Nebülizatör**

**8.Yedek trakeostomi tüpü:** Hastanın kullandığı boy takılmadığı durumda daha küçük çaplı trakeostomi kanülü sürekli bulundurulmalıdır.



**9.Fizyoterapi cihazları:** Öksürtme cihazları ve fizyoterapi amaçlı malzemeler hasta kullanımına uygun olmalıdır.

**10.Balon hava kesesi**

**11.Beslenme ürünleri, seti, torbası:** Nazogastrik sonda ya da gastrostomi tüpünden beslenen hastalara temin edilmelidir.

**12.Oksijen konsantörü:** Evde sürekli oksijen ihtiyacı olan hastalara oda havasını konsantre ederek maksimum (%95) oksijen sağlayabilir.

**13.Transport için oksijen tüpü**

**14.Gerektiginde yara bakım ürünleri [47][48]**

#### **4.13. Kronik Solunum Yetmezlikli Hastanın İzlemi**

Her kronik solunum yetmezliği hasta için izleme programı oluşturulmalı, izlemenin evde mi ya da hastanede mi yapılacağı önceden planlanmalıdır. Eve gönderildikten sonra mutlaka izlenmelidir. İlk kontrol hasta için en uygun sürede yapılmalı bu süre 1 ayı geçmemelidir. Sonraki kontrolle hastaların ek şikayetleri olmadığı sürece 2-3 ay aralarla yapılabilir. Fizik muayenede vital bulgular değerlendirilmeli, oksijen saturasyonu ölçülmeli, venöz kan gazı değerlendirilmelidir. Ventilatör parametresi kan gazı sonucuna göre ayarlanmalıdır. Hastanın BİPAP ya da ev ventilatör ayarları pH:7.34-7.44 aralığında PCO<sub>2</sub>: 35-45 aralığında olacak şekilde ayarlanmalıdır. Her kontrole hastanın cihazı ile birlikte gelmesi ve oksijen tüpünde yeterli oksijen olup olmadığı, hastanın cihaza uyumu, cihaz üzerindeki çalışma ve tedavi süreleri kontrol edilmelidir. Hastanın cihaz kullanımında karşılaştığı zorluklar mutlaka sorgulanmalı gerekirse uygun değişiklikler yapılmalıdır. Hastaya yapılan aspirasyon tekniğinin doğruluğu, aldığı tedaviler ve uygulama şekilleri, yara, ağız bakımı, beslenmesi, trakeostomi kanülünü 3 haftada bir değiştirilmesi mutlaka sorgulanmalı ve kontrol edilmelidir. Trakeostomiden MV desteği alan hastalar için her kontrolde trakeostomi gerekliliğinin devam edip etmediği değerlendirilmelidir. Gereksinimi ortadan kalkmışsa kapatılmalıdır. İyi bir takip hastanın tedaviye olan inancını ve zaman içinde uyumunu artırması, servis yatışı gerektirmeyen hafif atakların erken fark edilerek ilerlemeden tedavi edilmesini sağlaması ve hasta ve ailesinin moral ve motivasyonun artırmasıdır [49].

#### **4.14. Kronik Solunum Yetmezliđi Olan Çocuklarda Rehabilitasyon**

Günlük yaşam aktivitesi kısıtlanmış kronik akciđer hastalıklarında rehabilitasyonun temel amacı, istenen yaşam kalitesini ulaşmak için bireyin maksimum fonksiyonel potansiyelini elde etmektir. Evde bakımın ana hedeflerinden biri işlevi iyileştirmek, yaşam kalitesini iyileştirmek ve bağımsızlığı desteklemektir. Geçmişte en sık kronik obstrüktif akciđer hastalığında uygulanmış olup günümüzde kistik fibrozis, bronşektazi, nöromusküler hastalıklar (NMH) gibi bir kronik akciđer hastalıklarında ve göğüs kafesi anomalilerinde başarılı bir şekilde kullanılmaktadır. Çoğu rehabilitasyon programı merkez tabanlıdır ve bu da ulaşım veya mesafe sorunları nedeniyle bazı EMV'lu hastalar için bir engel olabilir. Rehabilitasyon, tıbbi yönetim, eğitim, terapötik egzersiz, beslenme, psikososyal destek, konuşma iletişim terapisi fonksiyonel yetenekleri geliştirmek için fiziksel ortamın değiştirilmesi ve uyarlanabilir ekipman kullanımını içerir. Altta yatan hastalık birçok sistemi etkileyebileceğinden, multidisipliner bir ekip çalışması gerektirir. Rehabilitasyon ekibi üyeleri tarafından hastanın değerlendirilmesi, rehabilitasyon sırasında mümkün olduğunca erken yapılmalıdır. Ekibin her üyesi hastayla birlikte hem kısa hem de uzun vadeli hedefleri belirler ve hastaya ilerlemesi hakkında olumlu geri bildirim sağlamak için bu hedeflere ulaşılabilir ve gerçekçi olmalıdır. Yatakta ya da tekerlekli sandalye de kişisel bir program hazırlanmalı ve zayıf olduğu alanlarda daha fazla çalışılmalıdır. Sınırlı hareketlilik, yaşam kalitesinin önündeki en büyük engeldir. Dolaşıma katkı sağlamak, eklemlerin hareket kabiliyetini artırmak, kas gücünü ve dayanıklılığını artırmak, solunumu güçlendirmek ve balgamı hareketlendirmek tedavinin ana hedefleridir. Egzersiz yoğunluğu arttıkça egzersize yanıtı değerlendirmek için kalp hızı, solunum hızı, kan basıncı ve nabız oksimetresi izlenmelidir. [45][50]

##### **4.14.1. Pulmoner rehabilitasyon**

Tekrarlayan enfeksiyonlar akciđer hasarına ve diđer akciđer hastalıklarının ortaya çıkmasına yol açar. Pulmoner rehabilitasyon, kronik solunum yetmezliđi tedavisinde tamamlayıcıdır ve havayollarının temizlenmesinde, nefes darlığının giderilmesinde ve göğüs ekspansiyonunun artırılmasında önemli role sahiptir. Hastaların pulmoner rehabilitasyonu postüral drenaj, perküsyon ve vibrasyon gibi kişi bağımlı yöntemleri; otojenik drenaj ve aktif solunum teknikleri döngüsü gibi kontrollü

solunum egzersizlerini; pozitif ekspiratuvar basınç, hava yolunda ossilasyon sađlayan cihazlar ve yüksek frekanslı göđüs duvarı ossilatörü gibi solunum yollarının temizlenmesinde yardımcı cihazların kullanımını içerir. Trakeostomili hastalar için derin aspirasyon yöntemleri kullanılabilir. Hastalar da solunum fonksiyon bozukluđu olduğunda, üst ekstremitte kasları sıklıkla yardımcı solunum kasları olarak kullanılır. Bu kasları eğitmek önemlidir ve hem egzersiz hem de solunum için kasların aynı anda kullanımını en aza indirmek için başlangıçta hasta solunum yardımı alırken yapılmalıdır. [50][51]

#### **4.15. Beslenme ve Kilo Kaybı**

Yetersiz beslenme kas erimesini ve yorgunluđunu şiddetlendirebilir, obezite ise göđüs duvarına binen yükü artırır. Her iki durum da solunum ve fonksiyonel kapasite üzerinde olumsuz bir etkiye sahip olabilir, bu da hareketliliđi ve hastanın genel bakımını daha zor hale getirir. Nöromusküler bozuklukları olanlarda, çiđneme ve yutma kaslarının zayıflıđı veya zayıf koordinasyonu, ađız açıklıđının azalması, yorgunluk ve nefes darlıđı hastanın ađızdan alımını azaltabilir ve yetersiz beslenme riskini artırabilir. Benzer şekilde, noninvaziv solunum desteđi gündüz periyoduna önemli ölçüde uzatılırsa, yemek için boş zaman azalabilir. Malnutrisyonun ev mekanik ventilasyonu kullanan nöromusküler ve kısıtlayıcı bozuklukları olan hastalarda yaygın bir sorun olduğü gösterilmiştir. Bu nedenle evde ventilasyon kullanan hastalarda beslenme ve yutma durumunun periyodik olarak deđerlendirilmesi, besin takviyesinin gerekli olup olmadığını belirlemek için önemlidir [23].

## **5. MATERYAL VE METOD**

### **5.1. Çalışmanın Amacı ve Tipi**

Çalışmamız Medipol Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları tarafından 2012-2021 yılları arasında başvuran tüm ev ventilasyon hastalarının verileri retrospektif incelenerek gerçekleştirildi. Ailenin evde bakım bilgileri ve temel bakım planları aileler aranarak ve hastane kayıtları taranarak sorgulandı (sorgu formu Ek-2'de gösterilmiştir [52]). Hastaların mevcut durumlarına ilişkin bilgileri kaydedildi. Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi Etik Kurulu tarafından onay alındı. Bronkoskopi, trakeostomi, dekanülasyon denemelerinden önce tüm ebeveynlerden /yasal vasilerden yazılı bilgilendirilmiş onam alındı.

### **5.2. Dosyalardan Elde Edilen Bilgiler**

#### **5.2.1. Hasta bilgileri**

2012 yılından bu yana invaziv ve noninvaziv ventilasyon (NİV) ile hastaneden taburcu edilen çocukların tarihsel bilgileri tıbbi kayıtlardan elde edilmiştir. Çalışmaya dahil edilen hastaların yaş, cinsiyet, vücut ağırlığı (persantil eğrisine uygun), ek hastalık varlığı kaydedildi. Verilerine sağlıklı olarak ulaşılan, evde ventilasyon desteği alan 65'i kız, 66'ı erkek toplam 131 hasta çalışmaya dahil edildi. Ev ventilasyon başlama yaşı ve ev ventilasyon ile takip süresi (ay olarak) kaydedildi.

USEV (Uzun dönem ev ventilasyonu) 24 saatlik günün tamamı veya bir kısmı için ve hastane /akut olmaya bakım ortamlarının dışında en az 3 ay boyunca nefes almak için mekanik bir yardım gereksinim olarak tanımlanmıştır. Demografik bulgular ve beslenme durumu, mekanik ventilasyon uygulama şekli (invaziv MV, noninvaziv MV), trakeostomi açılma zamanı, evdeki izlem süresi, sağ kalımı, altta yatan hastalık (solunum yetmezliğine neden olan primer tanı), eşlik eden hastalıkların varlığı ve kronik komorbiditeler (gastroözofageal reflü ve beslenme/yutma problemleri vb.) kaydedildi.

Primer bozukluklar nöromusküler bozukluk (NMH), nörolojik hastalık, konjenital santral hipoventilasyon sendromu, akciğer parankimal hastalığı, hava yolu anomalileri, kardiyovasküler hastalık (KVS), genetik/sendromik/metabolik hastalık ve

toraks deformiteleri olarak sınıflandırıldı. Eşlik eden komorbiditeler kaydedildi. Son bir yıl içinde çocukların mevcut durumları, hastaneye veya acil servise yatışları ve servis veya yoğun bakım ünitesinde yatışları toplandı. Çocukların eğitime devam edebilme ve hareket yetenekleri de kaydedildi. Hastalar kontrole gelirken kullanılan araçlar özel araç, ambulans ve birden fazla şekilde (ambulans, toplu taşıma, taksi) olmak üzere sınıflandırıldı.

### **5.2.2. Ev ventilasyon bilgileri**

Ev ventilasyonunu başlatma kararı elektif veya ekstübasyon yetmezliği/uzamış ventilasyon olarak sınıflandırıldı. Polisomnografi (PSG) kan gazı analizi ve/veya klinik solunum durumu (hipoksemi, hiperkarbi, persistan atelektazi, artmış solunum eforu, kontrolsüz kalp yetmezliği) nedeniyle elektif ev ventilasyon kararı alındı. Hastalara öksürtme cihazları kullanmamıza rağmen sık aspire etmemize karşın sekresyonları temizlemeyen, sık sık aspire eden, ekstübasyon başarısızlığı olan, tüm yoğun bakımda çabalara rağmen iki haftayı geçen entübasyon süresi, NİV ventilasyona rağmen hipoksiyi düzeltemediğimiz hastalarda ve 16 saatten fazla solunum desteği ihtiyacı olan hastalarda trakeostomi tercih edildi. Güncel solunum desteği ihtiyaçları incelendi. Takip süresi içindeki solunum desteğindeki değişiklikler kaydedildi.

Hastanede ev ventilasyonu başlatılacağı birimler, evde ventilasyona başlama kararından taburcu olmaya kadar geçen süre, bronkoskopi bilgileri toplandı. Evde ventilasyonun tipi, modları, ekipmanları, süresi ve zaman periyodu (kısmi/tüm gün) dahil edildi. Kullanılan maske tipleri (tüm yüz, nazal, oranazal) olmak üzere sınıflandırıldı. Göğüs fizyoterapisi perküsyon, vibrasyon, otojenik drenaj, aktif solunum döngüsü ile veya göğüs duvarında ossilasyon sağlayan cihaz (vest gibi) yöntemlerle göğüs fizyoterapi yöntemleri incelendi. Öksürtme için kullanılan manuel ve öksürtme cihazları kaydedildi.

### **5.2.3. Aile ve bakım verenlerin bilgileri**

Bakım verenlerin ve ebeveynlerin evde bakım konusundaki bilgilerine yer verildi. Anne babanın eğitim düzeyleri kaydedildi. Ev koşulları (merkezden uzaklık)

ve evdeki ekipmanlar (öksürük destek cihazı, fizyoterapi için sürekli yüksek frekanslı akım cihazı, beslenme cihazları) teknik yardım desteğinin mevcudiyeti de dahil edildi. Ailelerin ve bakım verenlerin aspirasyon teknikleri incelendi. Aspirasyon tekniğine göre steril teknik (steril kateterler ve steril eldivenler) ve modifiye temiz teknik (steril kateterler ve temiz eldivenler) olarak sınıflandırıldı. Cihazla ilgili teknik sorun olduğunda ulaşabilecekleri kişiler kaydedildi. Aspirasyon, cihaz, ambu, kanül değişimi ve trakeostomi bakım eğitimleri alıp/almadıkları kaydedildi. Ev ventilasyon materyalleri oksijen tüpü/oksijen konsantratörü, yedek kanül, yedek küçük kanül, nebülizatör, nabız oksimetri, ambu, jeneratör kesintisiz güç kaynağı, nemlendiricin mevcudiyeti kaydedildi. Ailelerin hastaneden uzaklıkları 10 km'den yakın, 10-50 km arası, 50 km'den uzak olmak üzere 3 grupta toplandı.

#### **5.2.4. Beslenme ve nütrisyon bilgileri**

Hastaların beslenme şekilleri peroral, nazogastrik, gastrostomi (PEG) veya birden fazla yöntem olarak sınıflandırıldı. Aspirasyon semptomları (öksürük, morarma, hırıltı, satürasyon düşüklüğü) olan hastalara yutma değerlendirilmesi yapıldı. Beslenme sırasında uygun pozisyon verilmesi ve besinlerin kıvamının artırılması gibi modifikasyonların da dahil olmak üzere gerekli önemler değerlendirildi. Gastroözofageal reflü açısından hastalar incelendi. Reflü tanısı özafagus-mide-duodenum grafisi (ÖMD) ph metre/impedans, endoskopi, klinik ve birden fazla yöntem kullanılarak hastalara tanı konuldu. Anti reflü cerrahisi kaç hastaya uygulandığı kaydedildi.

#### **5.3. İstatistiksel Analiz**

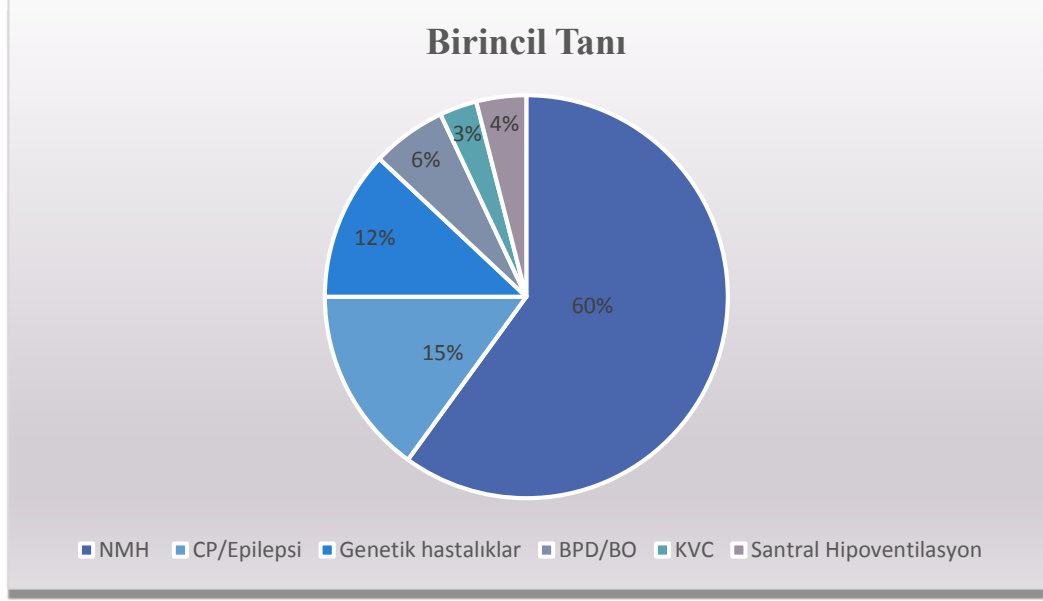
Toplanan verilerin analizi Statistical Package for Social Sciences (SPSS) Software for Windows, sürüm 18.0 ile gerçekleştirildi. Kategorik değişkenler sayı (n) veya yüzde (%) olarak sunulmuştur. Sürekli değişkenler medyan olarak yüzde 25 ve 75 olarak gösterilmiştir.

## 6. BULGULAR VE SONUÇLAR

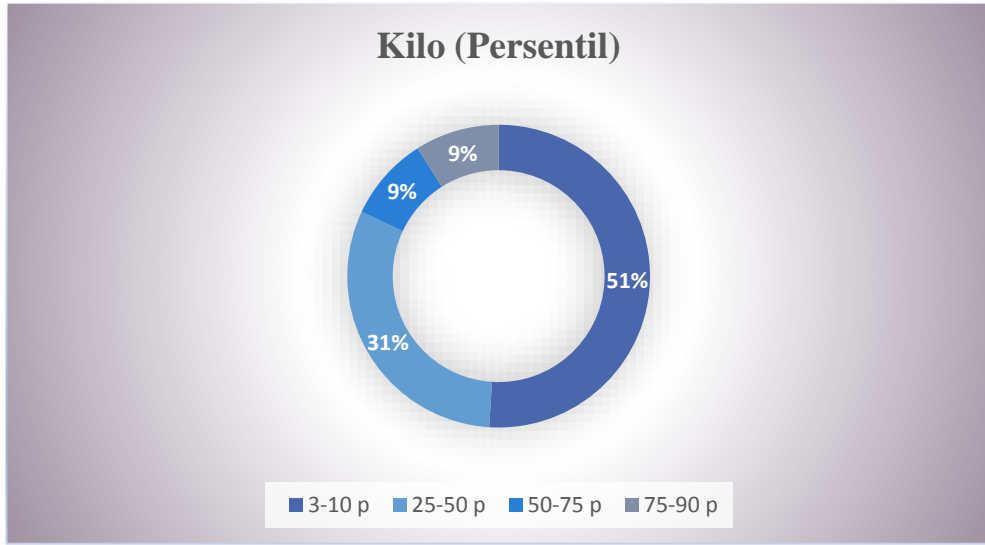
### 6.1. Hastaların Genel Özellikleri

2012-2021 yılları arasında Medipol Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Kliniği'nde ev ventilasyonu başlanmış hastaların verileri retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Toplam 131 hasta çalışmaya alınmıştır. Çalışmaya alınan 131 hastanın 12'si takipten çıktı, 9 kişi solunum desteği ihtiyacı kalmadı, 1 kişi erişkine devir edildi. Cinsiyet dağılımı 65 kız hasta (%49.6), 66 erkek hasta (%50.4) olarak bulundu. Hastaların ortanca yaşı 32 aydı (21-53 ay arası). İnvaziv ve noninvaziv mekanik ventilasyon başlama ortanca yaşı 9 ay olarak saptandı. Taburcu olduktan sonra ev ventilasyonlu hastaların ortanca takip süresi 23 aydı. Çalışmamızdaki 16 hasta kaybedildi.

Nöromusküler hastalıklar (NMH) en sık görülen primer tanıydı. %60'ın da (n:78) NMH'lar vardı ve bunların çoğunda (n:70) Tip-1 spinal musküler atrofi (SMA) vardı. Hastaların %16'sında (n:22) serebral palsi ve dirençli epilepsi gibi nörolojik hastalıklar, %15'inde (n:19) genetik, sendromik veya metabolik hastalık, %6'sında (n:7) akciğer parankimal hastalıkları ve hava yolu anomalileri, %3'ünde (n:2) kardiyovasküler bozukluklar, %4'ünde (n:3) konjenital santral hipoventilasyon sendromu (CCHS) vardı. Şekil 6.1'de hastaların birincil tanıları gösterilmiştir. Persantil (p) eğrisine göre kilo dağılımı 3-10p arasında %51'in de (n:24), 25p-50p arasında %31 (n:17), 5-75 p arasında %9 (n:4), 75-90 p arasında %9'u (n:4) olarak hesaplandı. Şekil 6.2'de kilo dağılımları gösterilmiştir.



Şekil 6. 1. Hastaların Tanıları



Şekil 6.2. Kilo Dağılımları



**Tablo 6.1.** Çalışmaya Alınan Hastaların Genel Özellikleri (n, %)

<b>Cinsiyet</b>	n	%	Ortanca (25-75p)
Kız	65	49.6	
Erkek	66	50.4	
<b>Toplam Hasta sayısı</b>	131	100	
Takipten çıkan	16	12.2	
Ölen	12	9.2	
Erişkine devir	1	0.7	
İyileşti	9	6.8	
Takipte	93	71.1	
<b>Tanımlar</b>			
Nöromusküler hastalık (SMA)	78	60	
Nörolojik hastalık (CP, Epilepsi)	22	15	
Genetik/Sendromik/Metabolik hastalık	19	12	
Kronik akciğer hastalığı (BPD,BO,Hava yolu anomalileri)	7	6	
Kardiyovasküler bozukluklar	2	3	
Santral hipoventilasyon	3	4	
<b>Yaş (ay)</b>			32 (21-53)
<b>Ev ventilasyonu (İMV/NİV) başlama yaşı (ay)</b>			9 (5-22)
<b>Ev ventilasyonu ile takip süresi (ay)</b>			23 (9-36)

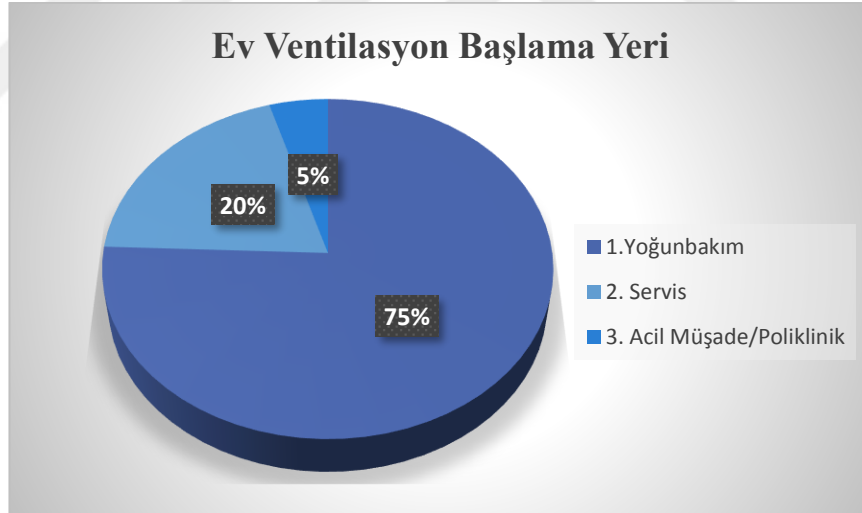
## 6.2. Ventilasyon Özellikleri

Hastaların %65.5'ine (n:86) invaziv ventilasyon, %34.5'ine (n:45) noninvaziv ventilasyon uygulandı. İnvaziv ventilasyon uygulanan trakeostomili 15 hasta dekanüle edildi. Dekanülasyon öncesi tüm hastalara bronkoskopi yapıldı. Noninvaziv ventilasyonlu hastaların 9'una BIPAP S, 36'sına BIPAP ST modu kullanıldı. Ventilasyon modları, maskeler ve ventilasyonla ilgili veriler Tablo 6.2' de gösterilmiştir.

**Tablo 6.2.** Mekanik Ventilasyon Tipi, Modları ve Kullanılan Maske Tipleri

Mekanik ventilasyon tipi, modları ve kullanılan maske tipleri	
	n (%)
<b>Mekanik ventilasyon tipi</b>	
İnvaziv MV	86 (65.5)
Noninvaziv MV	45 (34.5)
<b>NIV mod</b>	
BIPAP S	9 (7)
BIPAP ST	36 (27.5)
<b>Maske Tipi</b>	
Nazal	43 (95)
Oronazal /Tüm yüz	2 (5)

Ev ventilasyonu başlama yeri %75'i (n:99) pediatrik yoğunbakım ünitesi, %20'si (n:26) servis, %5'i (n:6) acil müşade ve poliklinikti. Şekil 6.3'de gösterilmiştir.



**Şekil 6.3.** Ev Ventilasyon Başlama Yeri

Bu hastaların %69.5'una (n:91) ekstübasyon başarısızlığı, %30.5'ine (n:42) elektif olarak ev ventilasyonu başlandı. Çalışmamızda solunum desteği süresi konusunda 131 hastanın 104'ünün verilerine ulaşıldı. Çalışmamızda ev ventilasyonu ile izleme alınan hastaların %56.7'si (n:59) kısmen (12 saatten az), %43.3'ü (n:45) tam (12 saatten uzun) solunum desteği alıyordu. Hastalarımızın güncel solunum desteği

durumları; %64.3'ü (n:68) aynı solunum desteğine devam ediyor, %10.1'i (n:10) sadece trakeostomi, %7.3'ü (n:7) trakeostomi+oksijen kullanıyor, %7.3'ü (n:7) dekanüle ve oksijen kullanmıyor, %0.9'u (n:1) dekanüle sadece oksijen kullanıyordu, %5.5'i (n:6) dekanüle +NİV, %3.7'si (n:4) tam destekten kısmen desteğe dönüştü (12 saatten kısa), %0.9'su (n:1) kısmi destekten tam desteğe (12 saatten uzun) dönüştü. İMV ile izleme alınan hastalara trakeostomi açılması, eğitimler eve yollamaya hazır olan geçen süre ortalama 15 gün (min:5 max:60) olarak saptandı. Çalışmamızda göğüs fizyoterapisi konusunda 120 hastanın verilerine ulaşıldı. Hastaların hepsi göğüs fizyoterapisi alıyordu. %73.3'ü (n:88) perküsyon, vibrasyon, otojenik drenaj, aktif solunum döngüsü gibi yöntemleri ile %26.7'si (n:32) cihazla (vest gibi) yöntemlerle göğüs fizyoterapi yapıyordu. Öksürük fizyoterapisi konusunda 107 hastanın verilerine ulaşıldı. %56.1'i (n:60) mekanik in-eksüflatör (cough assist gibi), %6.5'i (n:7) manuel yöntemler kullanıyorken, %37.4'ü (n:40) öksürük terapisi kullanmıyordu. Tablo 6.3'de gösterilmiştir.

**Tablo 6.3.** Ev Ventilasyon Özellikleri

<b>Ev ventilasyon Özellikleri</b>	<b>n (%)</b>
<b>Ev ventilasyonu Nedeni</b>	
Ekstübasyon başarısızlığı	91 (69.5)
Elektif (Klinik olarak karar verildi)	40 (30.5)
PSG/Kan gazı	4(3)
<b>Solunum Desteği İhtiyacı (Günde)</b>	
Günde < 12 saat	59 (56.7)
Günde >12 saat	45 (43.3)
<b>Güncel Solunum Desteği</b>	
Aynı solunum desteği	68(64.3)
Dekanüle +NİV	6(5.5)
Dekanüle +sadece oksijen	1(0.9)
Dekanüle +oksijen yok	7(7.3)
Trakeostomi+oksijen	7(7.3)
Sadece trakeostomi	10(10.1)
Tam destek →Kısmi	4(3.7)
Kısmi→Tam destek	1(0.9)
<b>Göğüs fizyoterapisi</b>	
Hepsi aldı/alıyor	120(100)
Perküsyon/vibrasyon/otojenik drenaj/ aktif /solunum döngüsü	88(73.3)
Vest	32(26.7)
<b>Öksürük terapisi</b>	
Mekanik eksüflatör (cough assist)	60(56.1)
Manuel yöntemler	7(6.5)
Terapi almıyor	40(37.4)

### 6.3. Hastaneye Yatış

Hastaneye solunum problemi nedeniyle başvuru son bir yılda ortanca sayısı 3 (2-5) olarak saptandı. Çalışmamızda son 1 yılda acil servise başvuru konusunda 93'ünün verilerine ulaşıldı; hastaların %40.9'u (n:38) hiç başvurmamış, %24.7'ü (n:23) 1 kez, %16.1'i (n:15) 2 kez, %7.5'i (n:7) 3 kez, %5.4 (n:5) 4 kez, %5.4'ü (n:5) 5 ve üzeri acil başvurusunda bulunmuş.

Yoğunbakım yatışı 93 hastanın verilerine ulaşıldı; son bir yılda %62.6'sı (n:57) hasta hiç yatmamış, %25.3'ü (n:24) 1 kez, %9.1'i (n:9) 2 kez, %3'ü (n:3) 3 kez yoğunbakım yatışı oldu.

Solunum problemi nedeniyle 93 hastanın verilerine ulaşıldı. Bu hastaların %28'si (n:27) hiç servise yatmadı, %37'si (n:35) 1 kez, %14.5'i (n:13) 2 kez, %14.5'i (n:13) 3-4 kez, %5'i (n:6) 5-15 kez servis yatışı oldu. Tablo 6.4'de gösterilmiştir.

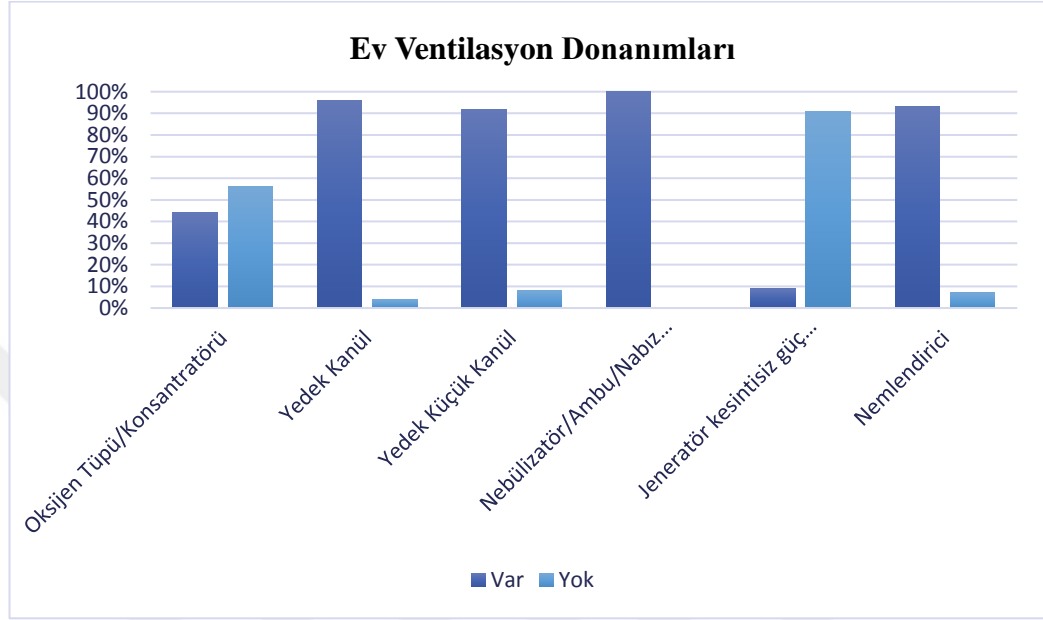
**Tablo 6.4.** Hastaneye Yatış Sıklığı

Yatış	n (%)
<b>Acil</b>	
1 kez	23 (24.7)
2 kez	15 (16.1)
3 kez	7 (7.5)
4 kez	5 (5.4)
5 ve üzerine	5 (5.4)
Hiç	38 (40.9)
<b>Yoğunbakım</b>	
1 kez	24 (25.3)
2 kez	9 (9.1)
3 kez	3 (3)
Hiç	57 (62.6)
<b>Servis</b>	
1 kez	35 (37)
2 kez	13 (14.5)
3-4 kez	13 (14.5)
5-15 kez	5 (6)
Hiç	27 (28)

#### 6.4. Evde Bakım ve Eğitimin Özellikleri

Hastanede kaldıkları süre boyunca rutin olarak ev ventilasyonu alan hastaların ailelerine ve bakıcılarına bir eğitim programı sağlanmıştır. Çalışmamızdaki hastaların bakımı ile ilgili ellerindeki materyaller soruldu. Ventilasyon desteği alan hastalarda aspiratör, oksijen tüpü ve konsantratör, nebulizatör,ambu maskesi, nabız oksimetresi, kesintisiz güç kaynağı ve nemlendirici mevcudiyeti sorgulandı. Oksijen tüpü veya oksijen konsantratörü %44'ün de (n:40) vardı, %56'sın da (n:51) yoktu. Çalışmamızda verilerine ulaştığımız tüm hastaların %100 (n:112) nebulizatör, nabız oksimetri, ambuya sahipti. Jeneratör kesintisiz güç kaynağı %9 (n:8) hastamız da var, %91 (n:81) hastada yoktu. İnvaziv solunum desteği alan hastaların kanül değişimi %63.9'una (n:46) aile tarafından evde yapılırken, %36.1'i (n:26) hastanede kanül değişikliği yapıyordu. Yedek kanül %96 hastada varken (n:72), %4'ünün (n:3) yedek kanül yoktu.

Yedek küçük kanül %92'sinin (n:68) vardı, %8'inin (n:6) yoktu. İnvaziv solunum desteği alanların %93'ünün (n:80) hastanın nemlendiricisi vardı %7'sinin (n:6) nemlendiricisi yoktu. Hastaların ev ventilasyon donanımları şekil 6.4'te gösterilmiştir.



Şekil 6.4. Ev Ventilasyon Donanımları

Çalışmamızdaki diğer sonuçlara bakacak olursak; tüm aileler ve bakım verenler aspirasyon, cihaz, ambu, kanül değişimi ve trakeostomi bakım eğitimi aldı. Şekil 6.5'de aile eğitimi özetlenmiştir.



**Şekil 6.5.** Aile Eğitimi

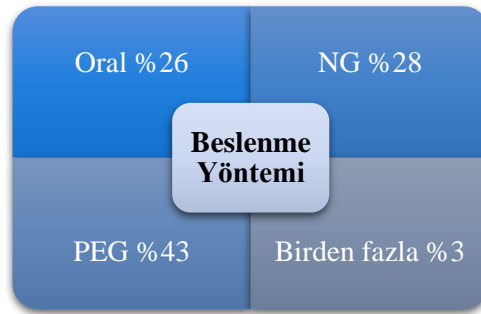
Hastaların aspirasyon teknikleri göz önüne alındığında 104'ünün verilerine ulaşıldı. %67.3'ü (n:70) steril teknik, % 32.7'si (n:34) modifiye steril tekniği kullanmaktadır. Taburcu olmadan tüm ailelere cihaz bakım ve kurulum eğitimi verildi. Cihazla ilgili teknik sorun olduğunda teknik servis görevlilerine hastaların %93.4'ü (n:100) zamanında ulaşmış, %4.7'si (n:5) ulaşamamışlar, %1.9'u (n:2) hiç sorun olmadığı için gerek duymamış. Teknik ekipmanın bakımı temizliği, gerekli parçaların değişim zamanları ilgili yeterli bilgileri %89.7'sinin (n:100) vardı, %3.7' si (n:4) yok, %6.6'sın da (n:7) kısmen vardı. Hastaların kullandıkları cihazla ilgili teknik sorun olduğunda ulaşabilecekleri kişiler %96.3'ünün (n:104) belli, %3.7'si (n:4) belli değildi. Bu bilgiler tablo 6.5'te özetlenmiştir.

**Tablo 6.5.** Cihaz ve Aspirasyon Teknikleri (n, %)

<b>Teknik sorun olduğunda kişiler</b>	<b>n (%)</b>
Zamanında ulaşılmış	100(93.4)
Ulaşamamış	5 (4.7)
Gerek duymamış	2 (1.9)
<b>Cihazla ilgili teknik sorun olduğunda ulaşabilecekleri kişi</b>	
Var	104 (96.3)
Yok	4 (3.7)
<b>Aile tarafından kısmen veya tamamen kanül değişimi</b>	
Yapıldı	46 (64)
Yapılmadı	26 (36)
<b>Aspirasyon tekniği</b>	
Steril teknik	70 (67.3)
Modifiye steril teknik	34 (32.7)

### 6.5. Nutrisyon ve Beslenme Şekli

Çalışmamızda 93 hastada yutma bozukluğundan şüphelendi. %75.2'sine (n:70) yutma çalışması yapılabilirdi. Geri kalan %24.8'i (n:23) gözlemsel ve /veya klinik olarak (öksürük, morarma, hırıltı, satürasyon düşüklüğü) yutma bozukluğu düşünülürdü. Toplam 81 hastada yutma bozukluğu tespit edildi. Bu hastaların %82.7'sine (n:67) kıvam artırıcı (thickener) önerildi. Hastaların beslenme yöntemleri değerlendirildi ve hastaların %26 (n:31) peroral, %28'i (n:33) nazogastrik (NG/ND), %43'ü (n:49) peg/gastrostomi (PEG) ve %3'ü (n:2) birden fazla yolla besleniyordu. Şekil 6.6' da gösterilmiştir.



**Şekil 6.6.** Beslenme Yöntemi



Reflü tanısı %29.9'una (n:23) özafagus-mide-duodenum grafisi (ÖMD) ile, 18.2' sine (n:14) ph metre/impedans, %18.2'si (n:14) endoskopi, %28.6'sı (n:22) klinik ve %5.1'i (n:4) birden fazla yöntemle konuldu. Anti reflü cerrahi %16.7'sine (n:19) hastaya uygulandı. Tablo 6.6'da gösterilmiştir.

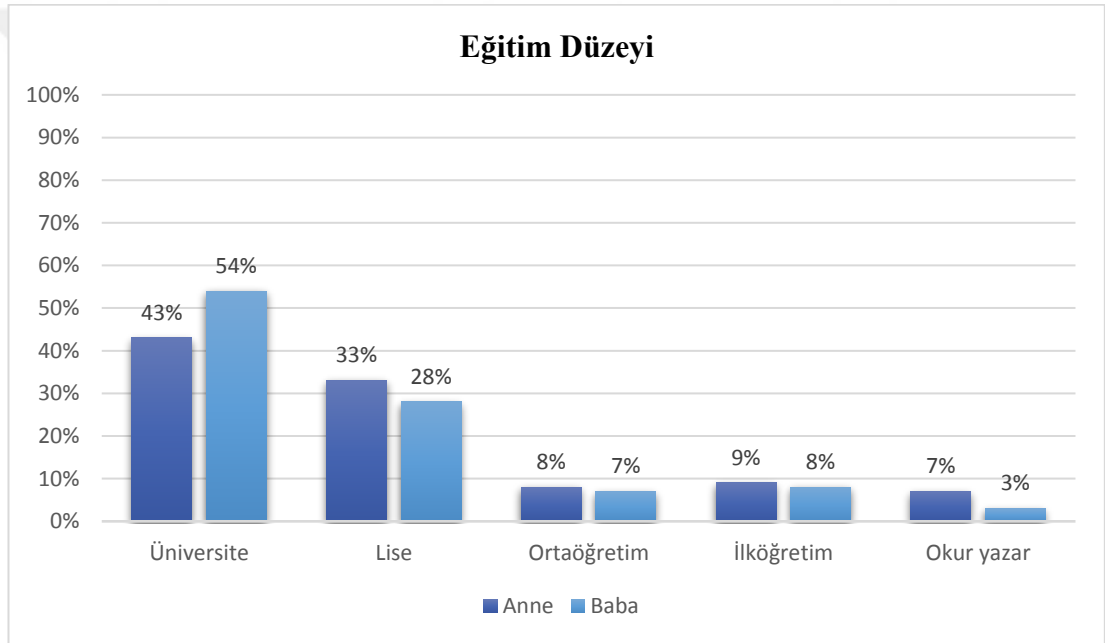
**Tablo 6.6.** Yutma Bozukluğu ve Reflü Tanısı

<b>Yutma bozukluğu ve reflü</b>	<b>n (%)</b>
<b>Yutma bozukluğu</b>	
Düşündüren bulgular (hırıltı,öksürük)	93 (100)
• Klinik olarak düşünülen	23 (24.8)
• Yutma çalışması	70 (75.2)
<b>Yutma bozukluğu (kıvam artıcı)</b>	
Thickener kullanıyor	67 (82.7)
Thickener kullanmıyor	14 (17.3)
<b>Reflü tedavisi</b>	
Anti-reflü kullandı	66 (61.1)
Anti-reflü kullanmadı	42 (38.9)
<b>Son kontrollerinde reflü tedavisi</b>	
Devam ediyor	38 (57.5)
Devam etmiyor	28 (42.5)
<b>Reflü tanısı</b>	
Ömd	23 (29.9)
Ph metre/impedans	14 (18.2)
Endoskopi	14 (18.2)
Klinik	22 (28.6)
Birden fazla	4 (5.1)
<b>Anti reflü cerrahi</b>	
Uygulandı	19 (16.7)
Uygulanmadı	95 (83.3)

## 6.6. Sosyodemografik Özellikleri

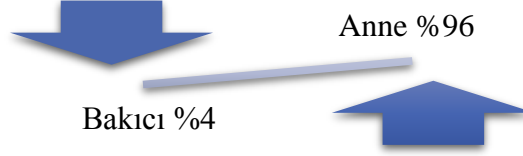
Çalışmaya alınan hastaların ailelerinin sosyodemografik özellikleri incelendi. Anne ve baba eğitim düzeylerine bakıldığında üniversite mezunu anne %43 (n:49), %33 (n:39) lise mezunu, %8 (n:10) ortaöğretim mezunu, %9 (n:11) ilköğretim mezunu, %7' si (n:6) okur yazardı. Baba eğitim düzeyleri ise %54'ü (n:62) üniversite mezunu, %28 'i (n:32) lise mezunu, %7'si (n:8) orta-öğretim mezunu, %8' si (n:9) ilköğretim mezunu, %3'ü (n:4) okur yazar olarak saptandı.

Şekil 6.7'de annenin ve babanın eğitim düzeyleri karşılaştırmalı gösterilmiştir.



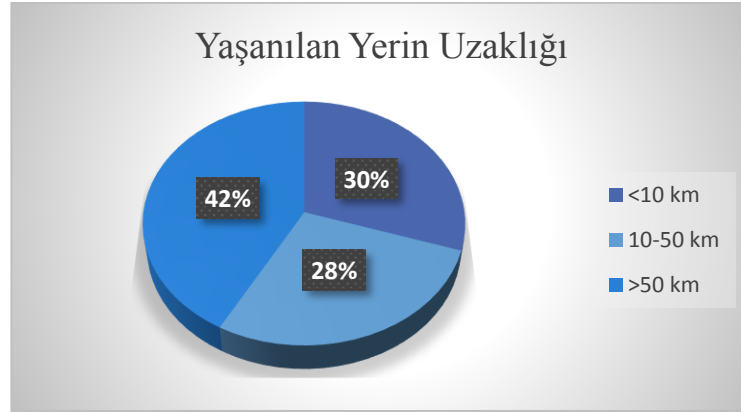
Şekil 6.7. Anne ve Baba Eğitimi

Primer bakım veren %96 (n:111) anne, %4'ü (n:4) diğer aile üyeleri (bakıcı) olarak saptandı. Şekil 6.8'de gösterilmiştir.



**Şekil 6.8.** Bakım Veren Hasta Yakını

Çalışmamızda hastaların hastane kontrol için ulaşımı konusunda 102 hastanın verilerine ulaşıldı. Kullanılan araçlar %25.5'i (n:26) özel araç, %18.6'sı (n:19) ambulans, %55.9'u (n:57) birden fazla şekilde (ambulans, toplu taşıma, taksi) araç kullanıyordu. Hastaların yaşadığı yerlerin merkezimize uzaklığı %30'u (n:35) <10 km'den yakın, %28'i (n:32) 10-50 km %42'si (n:48) >50 km uzaklıkta yaşıyordu. Şekil 6.9'da ifade edilmiştir.



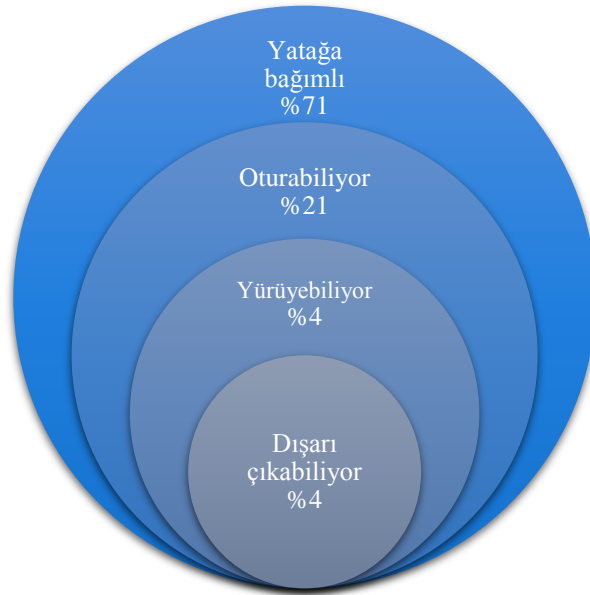
**Şekil 6. 9.**Hastaların Yaşadığı Yerin Hastaneye Uzaklığı

Çalışmaya alınan çocukların %79.7'si (n:87) henüz okul çağında değil, %11'i (n:12) okul çağında ama eğitim almıyor, %8.3'ü (n:9) evden eğitim alıyor %1'i (n:1) okula gidiyor. Tablo 6.7'de gösterilmiştir.

**Tablo 6.7.** Hastaların Eğitimleri ve Kontrol için Ulaşım

Eğitim	n (%)
Okul çağında değil	87(79.7)
Okul çağında ama eğitim almıyor	12 (11)
Evden eğitim alıyor	9 (8.3)
Okula gidiyor	1 (1)
<b>Kontrole gelirken araç</b>	
Özel araç	26 (25.5)
Ambulans	19 (18.6)
Taksi / toplu taşıma	57 (55.9)

Çalışmaya alınan hastaların hareket kısıtlılığı incelendiğinde %71'i (n:73) yatağa bağımlı, %21'i (n:22) tekerlekli sandalye dahil oturabiliyor, %4'ü (n:4) yürüyebiliyor, %4'ü (n:4) dışarı çıkabiliyordu. Şekil 6.10'da gösterilmiştir.



**Şekil 6.10.** Hastaların Hareket Kısıtlılığı

## 7. TARTIŞMA

Bu çalışma, üçüncü basamak merkezimizde ev ventilasyonu uygulanan çocukların temel özelliklerini ortaya koymaktadır. Ev ventilasyonu alan hasta sayısı yıllar içinde artmaktadır. Uzun süreli ev ventilasyonuna (USEV) ihtiyaç duyan çocukların sayısı 1980'lerden bu yana yüksek gelirli ülkelerde sürekli olarak artmıştır. Walls ve arkadaşlarının yapmış olduğu çalışmada, 1994 ve 2010 yılları arasında yaygınlığın İngiltere'de 0.2/100.000'den 6,7/100.000 30 kat arttığı bildirilmiştir.[53] İtalya'da prevalansı 4.2/100.000 [54] Avusturya'da 7.4/100.000 [55] Kore'de 4.4/100.000 olarak bildirilmiştir[56]. Ülkemizde ev tipi ventilasyon kullanan hastalar için ulusal bir kayıt sistemi olmadığından çocuklarda kullanım prevalansı hakkında çok az şey bilinmektedir.

Pediyatrik yoğunbakımdaki gelişmeler ve daha iyi ekipmanların mevcudiyeti, bu teknolojiye bağımlı hastalarda yaşam süresinin uzamasına ve kalitesinin artmasına neden olmuştur [1]. USEV, aile hayatındaki sıkıntı ve aksaklıkları en aza indirir, hastane enfeksiyonlarını önler, hastanelerde yatakları boşaltır ve sağlık bakım maliyetlerini düşürür. Tibbals ve arkadaşları, evde sağlık bakım maliyetlerinin hastane servislerine göre 7 kat yoğun bakım ünitelerine göre 25 kat daha düşük olduğunu bildirmiştir[57]. Çeşitli araştırmalar, düşük ve orta gelirli ülkelerden iyi organize edilmiş üçüncü basamak hastanelerinin de yeterli USEV programlarını uygulayabileceğini göstermiştir[5]. Ülkemizde 2000 yılından bu yana evde ventilasyon uygulanmasına rağmen bugüne kadar az sayıda çalışma yayınlanmıştır, bunlardan birkaç tanesi trakeostomili çocukların sonuçlarını değerlendiren diğerleri ise sınırlı sayıda hasta içeren tek merkezli çalışmalardır[5][58].

NİV, kronik solunum yetmezliği için referans tedavi olmuştur. Bu ventilasyon sekresyona bağlı akut hava yolu tıkanması, kazara dekanülasyon, trakeal yaralanma ve solunum yolu enfeksiyonları dahil olmak üzere trakeostomi ile ilgili komplikasyonları önleyebilen yaygın ve basit bir yöntemdir, invaziv ventilasyon ise bir yaşam destek ventilasyonu yöntemidir, daha yüksek bir maliyetle daha fazla teknoloji becerisi ve 24 saat bakım gerektirir[59].

Evde uzun süreli invaziv ve noninvaziv ventilasyon uygulanan çocukların oranında ülkeler ve merkezler arasında önemli farklılıklar bildirilmiştir. Tek merkezli çalışmalarda düşük invaziv ventilasyon yüzdeleri bildirilmiş olsa da (Toronto'da %17 ve Arjantin'de %14) ulusal kayıtlar genellikle invaziv ventilasyon için daha yüksek yüzdeler bildirmiştir (İtalya'da %41, Birleşik Krallık'ta %75, Kore'de %49 ve Avusturya'da %34)[52][53][1]. Bununla birlikte İMV/NİV oranları, hastaların altta yatan etiyolojilerine ve yaşına göre klinik yönetimdeki farklılıklar bulunabilmekte, bizim çalışmamızda, hastalarımızın %65.5'i İMV olduğunu, %34.5'i NİV olduğu saptandı. Merkezimizde daha ağır hastaların izlenmesi, başka merkezlerde ev ventilasyonu başlanıp merkezimize takip için yönlendirilmesi ve ülkemizde NİV uygulayan uzmanların azlığı nedenleriyle İMV kullanan hastalarımızın daha yüksek olduğu düşünülmektedir.

Çocuklarda solunum desteği gerektiren kronik solunum yetmezliğinin en sık nedenleri nöromusküler hastalıklar, konjenital santral hipoventilasyon sendromu, spinal kord yaralanması, kraniofasial anomaliler, kronik akciğer hastalığı, ciddi trakeobronkomalazi ve bronkopulmoner displazidir [60]. Nöromusküler hastalıklar ev ventilasyonu başlanan çocuklarda en sık görülen primer tanıydı. Bu hastalarda özellikle noninvaziv ventilasyon ilk tercihimizdi. Hastalığın erken evrelerin sadece öksürüğe yardımcı teknikler yeterli iken hastalığın ilerlemesi ve enfeksiyon, anestezi gibi kritik dönemlerde nedenlerle solunum bozukluğu ortaya çıkması buna bağlı olarak gece veya gündüz noninvaziv ventilasyon başlanabilmektedir. Bunların yetersiz kalması durumunda invaziv ventilasyon gerekmektedir. NMH'lar heterojen bir hastalık olması nedeniyle NİV başlanması için kesin bir görüş yoktur. Klinik pratiğimizde yoğunbakımda ekstübasyon başarısızlığı, NİV ayrılamama, gece/gündüz hipoventilasyonu, polisomnografi bulgularına göre başlanabilmektedir. Hastaların önemli bir kısmı hızlı ilerleyici kas hastalığına (SMA, Duchenne) sahip olduğundan, proaktif (önleyici) olarak başlanabiliyor.

NMH'lar da NİV; gece ve gündüz hipoventilasyonları, akut solunum yetersizliği, göğüs deformitelerini düzetmek, yaşam süresini uzatmak, anesteziye bağlı sorunları düzeltmek için kullanılmaktadır. Uzun dönem ev ventilasyonu alan NMH

hastalarda yapılan arařtırmada ortalama yaşı 12.3 olan 30 hasta alıřmaya alınmıř. Bu alıřmaya alınan hastaların hem gece hem gndz hipoventilasyon bulguları dzelmiř. Solunum sıkıntısı indeksi, uykudan uyanma, uykuda kalp hızı ve uyku mimarisin de dzelme grlmř[61]. zellikle SMA Tip 1 hastalarında ok fazla hastane yatışı olmaktadır. Yapılan alıřmalarda NİV ve mekanik in-eksflatr ya da manuel olarak beraberinde yapıldığı zaman doktora bařvurular, antibiyotik kullanım sıklığı, hastane yatışı belirgin azalmıřtır [62].

Noninvaziv desteęi alan bir alıřmada akut solunum yetersizlięi olan (pnmoni) 3 ay-18 yař (ortalama 8.1 yař) 15 nromotor ve nromuskler hasta alıřmaya alınmıř. 12 vakada (%75) NİV bařarı elde edilmiř. Hastaların pH ve PCO<sub>2</sub> deęerlerinde belirgin dzelme olmuř. Btn vakalar iyi tolare etmiř. 5 vakada basıya baęlı geici cilt lezyonları grlmř [63]. Bařka bir alıřmada kronik solunum yetmezlięi olan 62 hasta da (32/62 SMA) bařarı oranı %86 olmuř. NİV hastaların bařarılı olduęu bu hastalarda yoęunbakım yatıř sresi ve hastane yatıř sresi NİV kullanmayan hasta gruplarına gre sresi daha kısa olduęu tespit edilmiř. Hastaların kalp tepe atımı, solunum sayısı (SS), pH, PaCO<sub>2</sub> 4 saat iinde dzelmeye bařlamıř. Aynı alıřmada 4 saatte SS, 4-8 saat de pH ve PaCo<sub>2</sub> dzeyinde dzelme olması bu yntemin bařarılı olduęu bildirilmiř[64]. Yapılan bařka bir alıřmada erken dnemde NİV bařlanan grupla ve ihtiyacı olduęunda NİV bařlanan grup arasında belirgin yařam sresi farkı olduęu bulunmuřtur[65]. Bizim alıřmamızda da zellikle SMA tip 1 hastaları iin solunum yetmezlięi bulguları geliřmeden nce solunum yetmezlięini, gęs deformitesini engellemek ya da azaltmak ve dispneyi dzeltmek iin tm semptomatik SMA Tip 1 hastalarına NİV bařlandı. Dięer kas hastalıkları olan gruplarda semptomlar ortaya ıktığında bařlandı. Kronik solunum yetmezlięi olan hastalarda zellikle de santral apneleri olan hastalarda sadece oksijen aynı zamanda sadece CPAP'ta verilmemeli bu hastalarda BİPAP tercih edilmelidir[66].

alıřmamızda NİV kullandıęımız nromuskler hastalığı olan hasta sayısı anlamlı olarak daha yksekti ve 2 yařın altında daha fazla hasta vardı. İnvaziv ventilasyon, zellikle gece ve gndz ventilasyona ihtiya duyan daha byk ocuklar iin genellikle etkili bir ilk basamak tedavi olarak kabul edilir. zellikle kk

çocuklar için NİV için uygun maskelerin bulunması, mekanik eksüflatör cihazları gibi diğer ekipmanların temini düşük gelirli aileler için sorun olabilmektedir.

Uzun süreli hastanede potansiyel iyileşmeyi gözlemlemek ve beklemek yerine trakeostomi ve invaziv ventilasyon ile devam etmek taburculuğu kolaylaştırır ve maliyeti düşürür. Sık aspire etmemize rağmen sekresyonları temizlemeyen, sık sık aspire eden, ekstübasyon başarısızlığı olan, yoğun bakımda tüm çabalara rağmen iki haftayı geçen entübasyon süresi olan, NİV ventilasyona rağmen hipoksiyi düzeltemediğimiz hastalarda ve 16 saatten fazla solunum desteği ihtiyacı olan hastalarda trakeostomi tercih edilmektedir.

Kas hastalarında ve kronik akciğer hastalıklarında gece hipoventilasyonu, gündüz hipoventilasyonundan aylar öncesinden başlayabilmektedir. Polisomnografi (PSG) ile gece hipoventilasyonunun erken saptanması ve daha fazla elektif NİV başlaması mümkün olabilmektedir [1]. Ülkemizde yüksek maliyeti ve çocuklara yönelik sertifikalı uyku laboratuvarlarının sınırlı sayıda olması nedeniyle polisomnografi çok fazla hastada yapılamamaktadır. Klinik semptomlar ve kan gazı sonuçlarına göre uyku çalışmaları birçok vakada ventilasyon ihtiyacını tanımlamada önemlidir. Ev ventilasyonu başlamadan önce uyku çalışması oranı ülkeler ve merkezler arasında farklılık göstermektedir. Kim ve arkadaşlarının Güney Kore'de polisomnografinin sınırlı sayıda hastada (%3.3) mümkün olduğunu bildirmesine rağmen, Leske ve arkadaşlarının çalışmasında Arjantin'de hastaların %70'inde ventilasyon başlangıcından önce uyku çalışması vardı.[67][56]

Çocuklarda uzun süreli ev ventilasyonu (USEV) kullanımı birincil tanı ülkeden ülkeye farklılık gösterebilir, nöromusküler hastalık (NMH), ensefalopati ve hipoksik beyin hasarı en sık endikasyonlardır. Bu değişkenlikler kültürel özellikler, evde mekanik ventilasyonuna erişim ve ödeme programıda dahil sağlık bakım sistemleri gibi birçok faktörden etkilenebilir [55]. Bizim çalışmamızda %60'inde (n:78) NMH'lar vardı ve bunların çoğunda tip-1 spinal musküler atrofi (SMA), %16'sında serebral palsi ve dirençli epilepsi gibi nörolojik hastalıklar, %15'inde genetik, sendromik veya



metabolik hastalık, %6'sında akciğer parankimal hastalıkları ve hava yolu anomalileri vardı.

Çalışmamızda tüm hastalar çift düzeyli basınç destekli ventilatör (BİPAP) kullanıyordu. Olguların %95'inde nazal maske ile NİV uygulandı. Kusma sırasında akciğer aspirasyonu riskinden dolayı oronazal ve tam yüz maskeleri çok dikkatli kullanılmalıdır. Bu özellikle bebekler ve küçük çocuklar için olduğu kadar kas hastası, serebral palsi veya zihinsel engel nedeniyle maskesini çıkaramayan hastalar için de geçerlidir[68]. [68]. Bası problemleri olan hastalarda ise maske bası noktaları farklı olan en iki maske tercih edilmelidir. Daha konforlu, güvenli olması, konuşmaya imkan sağlaması ve daha kolayca aspire edileceğinden nazal maskeler tercih edilmelidir. Tüm yüz maskesi kullanan hastalarda anti asfiksi valfli tüm yüz maskesi kullanılmalıdır.

Çalışmamızda hastaların %30.5'ine laboratuvar ve klinik bulgulara göre USEV başlandı. Artmış solunum çalışması, hipoksi ve /veya hiperkarbi, USEV için en sık klinik endikasyonlardı. Çoğu hastanın NİV sadece geceleri ihtiyacı olmasına rağmen, şiddetli kronik solunum yetmezliği olan hastalarda yetersiz olabilir ve gece NİV'a gündüz NİV eklenebilir. Çalışmamızda hastalarımızın %56.7'si kısmi (<12 saat/gün) solunum desteği kullanırken, %46.3'ü tam ventilasyon (>12 saat/gün) kullandı.

Birçok çalışma, USEV gerektiren kronik solunum yetmezliği olan erişkinlerde yetersiz beslenmenin daha düşük yaşam kalitesi, daha kötü solunum fonksiyonu ve daha yüksek mortalite riski, azalmış fiziksel kondisyon, artmış enfeksiyonla ilişkili olduğunu bildirmiştir[69]. Evde ventilasyon uygulanan çocuklarda iyileştirilmiş beslenme, muhtemelen daha iyi uzun vadeli klinik sonuçlarla ilişkilidir. Çalışmamızda malnutrisyonlu hastalarda hastaneye yatış oranları daha yüksekti. Sonuç olarak malnütrisyonun sık görülen bir sorun olduğunu ve hastalarımızda buna bağlı solunum yolu morbiditesinin olduğunu ve proaktif çözümlerin erkende alınması gerektiğini ortaya koymuştur. Çalışmamız USEV hastalarının %27'sinin oral, %73'ünün tüple beslenme (NG/ND veya gastrostomi, PEG) aldığını gösterdi ve bu hastalarda hastaneye yatış sıklığı da oral beslenen hastalara göre anlamlı oranda yüksek bulundu. Hastalarımızın birçoğunda, yutma bozukluğunu düşündüren klinik bulgular vardı. Bu

çocuklarda konuşma ve dil terapisti tarafından beslenmenin ve yutmanın zamanında değerlendirilmesi önemlidir ve tekrarlayan pnömoni ve atelettazi gibi komplikasyonları önlemek için ana desteęi verilmesi, besleme sırasında uygun pozisyon verilmesi ve besinlerin kıvamının artırılması gibi modifikasyonların da dahil olmak üzere gerekli önlemler alınmalıdır. Bu çocukların sık sık yeniden hastaneye yatırılmasının nedeni, zayıf bağışıklık sistemi veya önlenebilir trakeostomi/ekipman ile ilgili komplikasyonlara bağlanmıştır. Geri kabuller genellikle aileler ve bakım sağlayıcılar için yetersiz eğitim nedeniyle taburcu olduktan kısa bir süre sonra gerçekleşir. Aileler ve bakıcılar, ekipmanın nasıl kullanılacağını, basit sorunların nasıl tanımlanacağı ve ne zaman tavsiye alınacağı konusunda yetkinlik eğitimini tamamlamalıdır[60].

Çalışmamız, ailelerin ve bakım verenlerin hepsine trakeostomi bakımı ve aspirasyonu, temel yaşam desteęi, ev ventilatörü ve ekipmanı konusunda eğitim aldığını ortaya koymuştur. Trakeostomili hastaların %63.9'u aile taburcu olmadan önce kanül deęiştirdiğini belirtmiştir. Çalışmamızda rutin trakeostomi kanül bakımı, kazara dekanülasyon, trakeostomi kanülünün mukus tıkaçı ile tıkanması, acil durumlarda yapılması gereken işlemler ile ilgili ailelere hem uygulamalı hem teorik eğitim verildi.

Amerikan Toraks Derneęi kılavuzları, evde mekanik ventilatör bağımlılığı olan çocukların ventilatörü güvenli bir şekilde denetlemek ve alarmlara ve aspirasyon ihtiyaçlarına yanıt vermek için evde her zaman uyanık ve özenli eğitimli bir bakıcıya ihtiyaç duyduklarını göstermektedir [70]. Bakımı sağlayanlar genellikle günde 16 saatten fazla bakım sağlamak için işlerinden ayrılırlar ve bu ailelerin maddi desteęe ihtiyaçları vardır. Tedavinin finansmanı büyük ölçüde deęişmektedir, bazı ülkelerde tüm masrafları hükümet karşılamaktadır ancak dięer ülkelerde hasta için ekonomik yük büyüktür. Ev ventilasyonu kullanan çocuklu ailelerle ilgili çok sayıda nitel araştırma, çocukların evde bakımıyla ilgili cepten yapılan harcamalar ve mali yükler hakkında bilgi vermektedir.

Ev ventilatörü kullanan bir çocuğa bakım vermenin finansal etkisi aileler için önemlidir, bu mali yükleri anlamaları ve mutlaka bilgilendirilmeleri gerekir. Amerika gibi gelişmiş ülkelerde ventilatör ve ekipman dahil neredeyse tüm masrafları devlet karşılamaktadır. Sterni ve arkadaşlarının yapmış olduğu çalışmada USEV hastalarının yaklaşık %90'ındaambu seti ve maskeler, aspirasyon ekipmanı (taşınabilir), ısıtmalı nemlendirici, acil kullanım için ek oksijen, nebulizatör, nabız oksimetresine sahip olduğu bildirilmiştir [7]. Ülkemizde evde bakım organizasyonu olmadığı için ev ziyaretleri yapılamamakta ve hastaların ekipman ihtiyaçları düzenli bir takip olarak değil, gerektiğinde distribütörler tarafından sağlanmaktadır. Cihazlarla ilgili sorunlar olduğunda da distribütörler tarafından çözülmektedir. Çalışmamızda %96.3'ü ailelerin cihaz sorunu olduğunda ulaşabilecekleri distribütörlerin iletişim bilgileri mevcuttu.

Bakım vermenin fiziksel ve duygusal yönleri de ebeveynlerin ilişkisini sağlığını, refahını, uykusunu ve aile yaşamını etkileyebilir[71]. Türkiye'de evde bakım hemşiresi bulunmamaktadır ve ebeveynlerin çocuklarına bakmak için tüm sorumluluğu almaları gerekmektedir. Çalışmamızda bakım verenlerin yaklaşık %96'sı anneydi. Hastalarımızın %65.5'inin invaziv olarak ventile edilmesi ve %43.3'ünün de tam zamanlı solunum desteğine ve 24 saat bakıma ihtiyacı olması dikkat çekicidir. Bu teknolojiye bağımlı hastalar, karmaşık tıbbi ihtiyaçlarını karşılamak için uzmanlaşmış sağlık hizmetlerine ihtiyaç duymaktadır. Bizim çalışmamız profesyonel hemşirelik hizmetleri, solunum ve yutma terapistleri, aerodijestif kliniği ile multidisipliner bir çalışmayla Türkiye'de ev ventilasyonun güvenli ve başarılı bir şekilde uygulanabildiğini göstermiştir.

Bu çalışma, evde mekanik ventilasyon kullanımına ilişkin önceden bilinmeyen bazı konuları karakterize etmesine rağmen, ülkedeki EMV kullanımının durumunu ortaya çıkarmak için ulusal bir kayıt sistemi gereklidir. Pediatrik USEV hastaları için ulusal kayıt yakın zamanda Türk Toraks Derneği tarafından bir araştırma projesi olarak onaylanmıştır. Karmaşık tıbbi sorunları olan bu çocukların multidisipliner takibi morbidite ve mortaliteyi azaltmak için önemlidir. Yutma sorunları için optimal beslenme yönetimi ve gözetim hayati önem taşır.

Sonuç olarak Türkiye’de ve geliřmekte olan ÷lkelerde kronik solunum yetmezliđine sahip çocuk hastaların izleminde evde mekanik ventilasyon uygulamaları çok önemli bir yere sahiptir. Karmařık tıbbi sorunları olan bu çocukların multidisipliner takibi morbidite ve mortaliteyi azaltmak için önemlidir. Yutma sorunları için optimal beslenme yönetimi ve gözetim hayati önem taşır. Sađlık yetkililerinin bu çocuklara daha iyi bakım sađlamak için evde bakım kuruluşları dahil olmak üzere önlem alması gerekmektedir. Uzun süreli evde invaziv ventilasyona ihtiyaç duyan çocukların aileleri ve bakıcıları için standartlaştırılmış bir eğitim programı uygulanmalıdır.

## 8. KAYNAKLAR

1. Amin R, Sayal P, Syed F, Chaves A, Moraes TJ, MacLusky I. Pediatric long-term home mechanical ventilation: twenty years of follow-up from one Canadian center. *Pediatr Pulmonol.* 2014;49:816–24.
2. Pavone M, Verrillo E, Onofri A, Caggiano S, Chiarini Testa MB, Cutrera R. Characteristics and outcomes in children on long-term mechanical ventilation: The experience of a pediatric tertiary center in Rome. *Ital J Pediatr.* 2020;46.
3. Preutthipan A, Nugboon M, Chaisupamongkollarp T, Kuptanon T, Kamalaporn H, Leejakpai A. An Economic Approach for Children with Chronic Ventilation Support. *Curr Pediatr Rep.* 2014;2:1–8.
4. Lloyd-Owen SJ, Donaldson GC, Ambrosino N, Escarabill J, Farre R, Fauroux B, et al. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey. *Eur Respir J.* 2005;25:1025–31.
5. Oktem S, Ersu R, Uyan ZS, Cakir E, Karakoc F, Karadag B, et al. Home ventilation for children with chronic respiratory failure in Istanbul. *Respiration.* 2008;76:76–81.
6. Praud JP. Long-Term Non-invasive Ventilation in Children: Current Use, Indications, and Contraindications. *Front Pediatr.* 2020;8.
7. Sterni LM, Collaco JM, Baker CD, Carroll JL, Sharma GD, Brozek JL, et al. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline: Pediatric Chronic Home Invasive Ventilation. *Am J Respir Crit Care Med.* 2016;193:e16–35.
8. Sobotka SA, Lynch E, Peek ME, Graham RJ. Readmission drivers for children with medical complexity: Home nursing shortages cause health crises. *Pediatr Pulmonol.* 2020;55:1474–80.
9. Friedman ML, Nitu ME. Acute Respiratory Failure in Children. *Pediatr Ann.* 2018;47:e268–73.
10. Keenan SP. Noninvasive positive pressure ventilation for patients with acute hypoxemic respiratory failure? *Expert Rev Respir Med.* 2008;2:55–62.
11. Karande S, Murkey R, Ahuja S, Kulkarni M. Clinical profile and outcome of acute respiratory failure. *Indian J Pediatr.* 2003;70:865–9.

12. Pierson DJ. History and Epidemiology of Noninvasive Ventilation in the Acute-Care Setting. *Respir Care*. 2009;54.
13. Newth CJL. Recognition and management of respiratory failure. *Pediatr Clin North Am*. 1979;26:617–43.
14. Amin RS, Fitton CM. Tracheostomy and home ventilation in children. *Semin Neonatol*. 2003;8:127–35.
15. Fauroux B, Abel F, Amaddeo A, Bignamini E, Chan E, Corel L, et al. ERS Statement on pediatric long term noninvasive respiratory support. *Eur Respir J*. 2021;59.
16. Amaddeo A, Frapin A, Fauroux B. Long-term non-invasive ventilation in children. *Lancet Respir Med*. 2016;4:999–1008.
17. Rose L, McGinlay M, Amin R, Burns KE, Connolly B, Hart N, et al. Variation in Definition of Prolonged Mechanical Ventilation. *Respir Care*. 2017;62:1324–32.
18. Nunez CA, Hassinger AB. Predictors of Negative Pressure Ventilation Response in Pediatric Acute Respiratory Failure. *Respir Care*. 2020;65:91–8.
19. Smallwood CD, Davis MD. Year in Review 2018: Pediatric Mechanical Ventilation. *Respir Care*. 2019;64:855–63.
20. Lands LC. Applying physiology to conventional mechanical ventilation. *Paediatr Respir Rev*. 2006;7 Suppl 1 SUPPL. 1.
21. Muir JF. Pulmonary rehabilitation in chronic respiratory insufficiency. 5. Home mechanical ventilation. *Thorax*. 1993;48:1264–73.
22. Wheeler WB, Maguire EL, Kurachek SC, Lobas JG, Fugate JH, McNamara JJ. Chronic respiratory failure of infancy and childhood: clinical outcomes based on underlying etiology. *Pediatr Pulmonol*. 1994;17:1–5.
23. Piper A. Discharge planning and management for patients with chronic respiratory failure using home mechanical ventilation. *Breathe*. 2010;6:322–33.
24. Deis JN, Abramo TJ, Crawley L. Noninvasive respiratory support. *Pediatr Emerg Care*. 2008;24:331–8.

25. Antonelli M, Conti G, Rocco M, Bui M, De Blasi RA, Vivino G, et al. A comparison of noninvasive positive-pressure ventilation and conventional mechanical ventilation in patients with acute respiratory failure. *N Engl J Med.* 1998;339:429–35.
26. Mehta S, Hill NS. State of the Art Noninvasive Ventilation. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;163:540–77.
27. Pavone M, Verrillo E, Caldarelli V, Ullmann N, Cutrera R. Non-invasive positive pressure ventilation in children. *Early Hum Dev.* 2013;89.
28. Baudouin S, Turner L, Blumenthal S, Cooper B, Davidson C, Davison A, et al. Non-invasive ventilation in acute respiratory failure. *Thorax.* 2002;57:192–211.
29. Hess DR. Noninvasive ventilation for acute respiratory failure. *Respir Care.* 2013;58:950–69.
30. Piastra M, Antonelli M, Caresta E, Chiaretti A, Polidori G, Conti G. Noninvasive Ventilation in Childhood Acute Neuromuscular Respiratory Failure: A Pilot Study. *Respiration.* 2006;73:791–8.
31. Teague WG. Noninvasive ventilation in the pediatric intensive care unit for children with acute respiratory failure. *Pediatr Pulmonol.* 2003;35:418–26.
32. Oktem S, Ersu R, Dagli E. Home mechanical ventilation in children with chronic respiratory failure. *Noninvasive Mech Vent Theory, Equipment, Clin Appl.* 2010;:387–96.
33. Castro-Codesal ML, Olmstead DL, MacLean JE. Mask interfaces for home non-invasive ventilation in infants and children. *Paediatr Respir Rev.* 2019;32:66–72.
34. Fauroux B, Khirani S, Griffon L, Teng T, Lanzeray A, Amaddeo A. Non-invasive Ventilation in Children With Neuromuscular Disease. *Front Pediatr.* 2020;8:482.
35. Young HK, Lowe A, Fitzgerald DA, Seton C, Waters KA, Kenny E, et al. Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology.* 2007;68:198–201.
36. Amaddeo A, Frapin A, Fauroux B. Long-term non-invasive ventilation in children. *Lancet Respir Med.* 2016;4:999–1008.
37. Bach JR, Niranjana V, Weaver B. Spinal Muscular Atrophy Type 1: A Noninvasive Respiratory Management Approach. *Chest.* 2000;117:1100–5.

38. Barış Akcan A, Dursun O. PEDIATRİK TRAKEOTOMİ VE EV BAKIMI.
39. Watters KF. Tracheostomy in Infants and Children. *Respir Care*. 2017;62:799–825.
40. Fraga JC, De Souza JCK, Krueel J. Pediatric tracheostomy. *J Pediatr (Rio J)*. 2009;85:97–103.
41. Trachsel D, Hammer J. Indications for tracheostomy in children. *Paediatr Respir Rev*. 2006;7:162–8.
42. Lewis CW, Carron JD, Perkins JA, Sie KCY, Feudtner C. Tracheotomy in pediatric patients: a national perspective. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2003;129:523–9.
43. Carr MM, Poje CR, Kingston L, Kielma D, Heard C. Complications in pediatric tracheostomies. *Laryngoscope*. 2001;111 Pt 1:1925–8.
44. Fitton CM. Nursing management of the child with a tracheotomy. *Pediatr Clin North Am*. 1994;41:513–23.
45. Make BJ, Hill NS, Goldberg AI, Bach JR, Criner GJ, Dunne PE, et al. Mechanical Ventilation Beyond the Intensive Care Unit. *Chest*. 1998;113:289S-344S.
46. Piper A. Discharge planning and management for patients with chronic respiratory failure using home mechanical ventilation. *Breathe*. 2010;6.
47. Sherman JM, Davis S, Albamonte-Petrick S, Chatburn RL, Fitton C, Green C, et al. Care of the child with a chronic tracheostomy. *Am J Respir Crit Care Med*. 2000;161:297–308.
48. Kun SS, Davidson-Ward SL, Hulse LM, Keens TG. How much do primary care givers know about tracheostomy and home ventilator emergency care? *Pediatr Pulmonol*. 2010;45:270–4.
49. Make BJ, Hill NS, Goldberg AI, Bach JR, Criner GJ, Dunne PE, et al. Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a consensus conference of the American College of Chest Physicians. *Chest*. 1998;113 Suppl:289S-344S.
50. Make B, Gilmartin M, Brody JS, Snider GL. Rehabilitation of ventilator-dependent subjects with lung diseases. The concept and initial experience. *Chest*. 1984;86:358–65.
51. Saygı EK, Coşkun ÖK. Kistik fibrozis hastalarında pulmoner rehabilitasyon. *Türkiye Fizik ve Rehabilitasyon Dergisi*. 2017;63:96–103.



52. Yilmaz Yegit C, Kilinc AA, Can Oksay S, Unal F, Yazan H, Köstereli E, et al. The ISPAT project: Implementation of a standardized training program for caregivers of children with tracheostomy. *Pediatr Pulmonol.* 2022;57:176–84.
53. Wallis C, Paton JY, Beaton S, Jardine E. Children on long-term ventilatory support: 10 years of progress. *Arch Dis Child.* 2011;96:998–1002.
54. Racca F, Berta G, Sequi M, Bignamini E, Capello E, Cutrera R, et al. Long-term home ventilation of children in Italy: a national survey. *Pediatr Pulmonol.* 2011;46:566–72.
55. Weiss S, Van Egmond-Fröhlich A, Hofer N, Pflieger A, Rath R, Schwarz R, et al. Long-Term Respiratory Support for Children and Adolescents in Austria: A National Survey. *Klin Padiatr.* 2016;228:42–6.
56. Park M, Jang H, Sol IS, Kim SY, Kim YS, Kim YH, et al. Pediatric Home Mechanical Ventilation in Korea: the Present Situation and Future Strategy. *J Korean Med Sci.* 2019;34.
57. Tibballs J, Henning R, Robertson CF, Massie J, Hochmann M, Carter B, et al. A home respiratory support programme for children by parents and layperson carers. *J Paediatr Child Health.* 2010;46:57–62.
58. Dursun O, Ozel D. Early and long-term outcome after tracheostomy in children. *Pediatr Int.* 2011;53:202–6.
59. Kotanen P, Kreivi H-R, Vainionpää A, Laaksovirta H, Brander P, Siirala W. Home invasive mechanical ventilation in Finland in 2015-2019. *ERJ open Res.* 2020;6:00223–2020.
60. Lloyd-Owen SJ, Donaldson GC, Ambrosino N, Escarabill J, Farre R, Fauroux B, et al. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey. *Eur Respir J.* 2005;25:1025–31.
61. Mellies U, Ragette R, Dohna Schwake C, Boehm H, Voit T, Teschler H. Long-term noninvasive ventilation in children and adolescents with neuromuscular disorders. *Eur Respir J.* 2003;22:631–6.
62. Dohna-Schwake C, Podlewski P, Mellies U. Non-invasive ventilation reduces respiratory tract infections in children with neuromuscular disorders. *Pediatr Pulmonol.* 2008;43:67–71.

63. Chen TH, Hsu JH, Wu JR, Dai ZK, Chen IC, Liang WC, et al. Combined noninvasive ventilation and mechanical in-exsufflator in the treatment of pediatric acute neuromuscular respiratory failure. *Pediatr Pulmonol.* 2014;49:589–96.
64. Chen TH, Liang WC, Chen IC, Liu YC, Hsu JH, Jong YJ. Combined noninvasive ventilation and mechanical insufflator-exsufflator for acute respiratory failure in patients with neuromuscular disease: effectiveness and outcome predictors. *Ther Adv Respir Dis.* 2019;13.
65. Lemoine TJ, Swoboda KJ, Bratton SL, Holubkov R, Mundorff M, Srivastava R. Spinal muscular atrophy type 1: Are proactive respiratory interventions associated with longer survival? *Pediatr Crit Care Med.* 2012;13:e161.
66. Mercuri E, Finkel RS, Muntoni F, Wirth B, Montes J, Main M, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 1: Recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care. *Neuromuscul Disord.* 2018;28:103–15.
67. Leske V, Guerdile MJ, Gonzalez A, Testoni F, Aguerre V. Feasibility of a pediatric long-term Home Ventilation Program in Argentina: 11 years' experience. *Pediatr Pulmonol.* 2020;55:780–7.
68. Hess DR. Noninvasive Ventilation in Neuromuscular Disease: Equipment and Application. *Respir Care.* 2006;51.
69. Cano NJM, Roth H, Court-Fortuné I, Cynober L, Gérard-Boncompain M, Cuvelier A, et al. Nutritional depletion in patients on long-term oxygen therapy and/or home mechanical ventilation. *Eur Respir J.* 2002;20:30–7.
70. Moore PE, Boyer D, O'Connor MG, Baker CD, Rettig JS, Sterni L, et al. Pediatric chronic home invasive ventilation. *Ann Am Thorac Soc.* 2016;13:1170–2.
71. Toly VB, Musil CM, Carl JC. Families With Children Who Are Technology-Dependent: Normalization and Family Functioning. *West J Nurs Res.* 2012;34:52.

## 9.EKLER

### Ek- 1: Bilgilendirme Formu

Bu araştırma, Medipol Üniversitesi Hastanesinde ev ventilasyonlu hastaların klinik özellikleri ve bakım kalitesini değerlendirmek amacıyla planlanmıştır. Bu amaç doğrultusunda, sizlerin cevaplama için bir soru formu hazırlanmıştır. Soruları yanıtlamak ortalama 10–15 dakikanızı alacaktır. Araştırmaya katılımın isteğe bağlı olup ve istediğiniz zaman, herhangi bir cezaya veya yaptırıma maruz kalmaksızın, hiçbir hakkınızı kaybetmeksizin araştırmaya katılmayı reddedebilir veya araştırmadan çekilebilirsiniz. Kimliğinizi ortaya çıkaracak kayıtlar gizli tutularak, kamuoyuna açıklanamayacak; araştırma sonuçlarının yayımlanması halinde dahi kimliğiniz gizli kalacaktır. Katıldığınız için teşekkür ederiz. “Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formundaki tüm açıklamaları okudum. Bana, yukarıda konusu ve amacı belirtilen araştırma ile ilgili yazılı ve sözlü açıklama aşağıda adı belirtilen araştırmacı tarafından yapıldı. Araştırmaya gönüllü olarak katıldığımı, istediğim zaman gerekçeli veya gerekçesiz olarak araştırmadan ayrılabileceğimi biliyorum. Söz konusu araştırmaya, hiçbir baskı ve zorlama olmaksızın kendi rızamla katılmayı kabul ediyorum.”

Katılımcının Adı Soyadı:

Tarih:

İmza:

Araştırmacıların Adı Soyadı: Yeliz KOÇ

Tarih:

İmza:

## Ek -2: Ev Ventilasyonu Kayıt Sistemi Hasta Formu

**Ad\_soyad :**

**Tarih :** (dd.mm.yyyy formun doldurulduğu tarih )

**Doğum\_tarihi:** dd.mm.yyyy

**Yaş: (ay olarak)**

**Cinsiyet :**

**Telefon1:**

**Telefon :**

**e\_mail :**

**Tanı:** Solunum yetmezliğine neden olan esas tanı

1= SMA Tip 1

2=SMA Tip 2

3=Duchenne Musküler Distrofi

4=Diğer Nöromusküler Hastalıklar (Nemalin myopati vb.)

5=Serebral palsi(doğum esnasında hipoksik hasar)

6=Diğer Nörolojik hastalıklar (Dirençli epilepsi vs)

7=Konjenital Santral Hipoventilasyon

8=Santral Hipoventilasyon yada solunum kontrol bozuklukları (Beyin tümörü, Arnold Chiari, Spinal Kord hasarı vs)

9=Kistik fibrozis

10=Non kistik fibrozis bronşiektazi

11=Primer silier diskinezi

12=Bronkopulmoner displazi

13=Bronşiolitis obliterans

14=İmmün yetmezlik

15=Kardiyovasküler sistem hastalıkları

16=Havayolu problemleri (laringomalazi vs)

17=Uyku apnesi

18=Genetik ve sendromik hastalıklar (Pierre Robin, Down , Prader Willi vs)

19=Metabolik hastalıklar

20=İnterstisyel Akciğer Hastalıkları

21=Toraks deformitesi / Kifoskolyoz (primer ise yazılacak, NMD'ye sekonder gelişmişse sadece NMD sınıflandırılacak)

**Ek\_tanı:** (Esas tanıya eşlik eden en önemli hastalık) YUKARIDAKİ LİSTE GEÇERLİ

**Ev\_vent\_başlangıç\_yılı:** sadece yıl yazılacak

**Ev\_vent\_başlama\_tarihi:** dd.mm.yyyy

**Ev\_vent\_sonlanma\_tarihi:** dd.mm.yyyy

**Ev\_vent\_süresi\_ay:** Hastaneden ev ventilasyonu ile taburculuktan itibaren geçen süre (ay olarak)

**Ev\_vent\_hastane\_süreci\_gün:** gün olarak, ev ventilasyonu için hazırlık aşaması, trakeotomi açılması, eğitimler, eve yollamaya hazır olana kadar geçen süre belirtilecek

**Ev\_Vent\_Sonlanma\_Nedeni:** 1= İyileşti 2=Erişkine devredildi 3=ex

**Hiç\_Trakeotomi\_açıldı\_mı :** 1= EVET 2= HAYIR

**Trakeotomi\_tarihi:** Trakeotomi tarihi ev ventilasyonu için hastanede geçirilen sürenin başlangıcı için referans alınabilir (Taburcu olma tarihi- Trakeotomi tarihi= Ev ventilasyonuna kadar hastanede geçen süre) gibi.

**Solunum\_desteği\_ihtiyacı:**

1=Kısmen (<12 saat)

2= Tam (> 12 saat, hasta 24 saat almayıp 12 saatten uzun olsa bile bu kısım işaretlenecek)

**Ventilasyon\_desteği\_türü:**

1= BIPAP S

2=BIPAP ST

3=CPAP

4=AVAPS

5=Ev ventilatörü

**Maske:**

1=Nazal

2=Oronazal

3=Tüm yüz

4=Birden fazla (Nazal+ diğer maske dönüşümlü gibi)

5=Nazal prong

6=traketomili

**Oksijen\_kullanıyormu:**1= EVET 2= HAYIR

**İzlendiği\_merkeze\_uzaklık:**

1= < 10 km

2= 10-50 km

3= > 50 km

**Ev\_vent\_başlama\_yeri:**

1=Yoğun bakım

2=Servis

3=Poliklinik / Acil servis

4=Uyku çalışması sonrası

**Anne\_ēğitim\_düzeıy:**

1=Okur yazar deēil

2=Okur yazar

3=İlköēretim mezunu

4=Orta öēretim mezunu

5=Lise mezunu

6=Üniversite mezunu

**Baba\_ēğitim\_düzeıy:**

**Primer\_bakım\_veren:**

1= Anne

2=Baba

3=Diēer aile üyesi

4=Hemşire

**Solunum\_desteēi\_başlanması:** 1=Elektif 2=Ekstübasyon başarısızlıēı

**Elektif\_destek\_kararı:**

1=PSG / Kan gazına göre

2=Klinik duruma göre

3=Hem kan gazı hemde klinik duruma göre

**PSG\_kangazı\_tanısı:**

1=OSAS (AHI > 5)

2=Santral Apne (SAI > 5)

3=İzole Hipoksi (Gece SpO2 %88 >5 dk veya Ortalama gece SpO2 <%90 veya toplam uyku suresinin %10'u suresinde SpO2 <%90)

4=Mixt apne

5=Hiperkapni (Gunduz PCO2>45mmHg(arteryal veya kapiller kan gazı)

**Klinik\_endikasyon:**

1=Hipoksi (Gece > 5 dakika SPO2 <90 olması)

2=Hipoksi+ hiperkarbi PaCO2>45 mmHg (restriktif hast.), PaCO2>55 mmHg (obstruktif hast.)

3=Persistan atelektazi

4=Solunum iş yükünün artması

5=Kontrol edilemeyen kalp hastalığı

6=Proaktif

**Beslenme\_şekli:**

1=PO

2=NG / ND

3=PEG / Gastrostomi

4= 1'den fazla (PO+NG yada PEG)

**Gastroözefagial\_reflü:**1= Var 2= Yok

**Gastroözefagial\_reflü\_tanısı:**

1= Klinik

2=ÖMD

3=PH metre / İmpedans

4=Sintigrafi

5=Endoskopi

6=1'den fazla yöntemle

**Antireflü\_tedavi\_kullandı\_mı:** 1= Evet 2= Hayır

**Antireflü\_ted\_son\_muayene:** 1= Tedavi alıyor 2= Almıyor

**Yutma\_boz\_septomu:**Beslenme sırasında yutma bozukluğu düşündürecek (öksürük, morama,hırıltı, saturasyon düşmesi gibi) bulgular var mı ?

1= Evet 2= Hayır

**Yutma\_boz\_değerlendirmesi:** Hic yutma bozuklugu için degerlendirme yapıldı mı?

1= Evet 2= Hayır

**Yutma\_boz\_tanısı:**

1=linik olarak düşünülerek konuldu

2=Yutma çalışması yapılarak konuldu

3=Yutma çalışması yapıldı bozukluk saptanmadı

4=Yutma bozukluğu düşünülmediği için araştırma yapılmadı

**Yutma\_boz\_ilaç\_kullandı\_mı:** Yutma bozukluğu düşünülmediği için araştırma yapılmadı?

1= Evet 2= Hayır

**Yutma\_boz\_ilaç\_son\_muayene:** Son kontrolünde yutma bozukluğu için thickener gibi ilaç kullanıyor mu?

1= Evet 2= Hayır

**Gogus\_fizyoterapisi:** Gogus fizyoterapisi alıyor mu ?

1= Evet 2= Hayır

**Gogus\_fizyoterapisi\_yöntemi:**

1= Manuel (Perküsyon, vibrasyon, otojenik drenaj, aktif solunum döngüsü gibi)

2=Cihazla (Flutter,VEST, PEP gibi)

**Oksuruk\_terapi:** Öksürük oluşturmak için terapi (Cough Assist, manüel gibi) alıyor mu?

1= Evet 2= Hayır

**Oksuruk\_terapi\_yöntemi:** Öksürük oluşturma yöntemi

1= Öksürük oluşturmak için terapi almıyor

2= Mekanik in-eksüflatör (Cough assist gibi)

3= Manuel



**Hareket\_kısıtlılığı**

- 1= Yatağa bağımlı
- 2=Oturabiliyor (Tekerlekli sandalye kullanabiliyor dahil)
- 3=Yürüyebiliyor
- 4=Dışarı çıkabiliyor
- 5= Yaşına göre normal

**Eğitim:**

- 1=Okula gidiyor
- 2=Evden eğitim alıyor
- 3=Okul çağında fakat eğitim alamıyor
- 4=Henüz okul çağında değil

**Trakeotomi\_öncesi\_bronkoscopi: :**

- 1= Var 2= Yok

**Trakeotomi\_öncesi\_bronkoscopi\_bulguları:**

- 1= Vokal kord perezisi / paralizisi
- 2= LM, TM, BM
- 3=Subglottik stenoz
- 4=Bronş basısı
- 5=Trakeada granülasyon dokusu
- 6=Bronşta granülasyon dokusu
- 7= Mukus tıkaçları
- 8=Diğer

**Dekanülasyon\_öncesi\_bronkoscopi:**

- 1=Dekanülasyon çabası olmadı ve bronkoscopi yapılmadı
- 2= Bronkoscopi yapıldıktan sonra dekanüle edildi.
- 3= Bronkoscopi yapılmadan dekanüle edildi

**Dekanülasyon::**

- 1=Dekanüle edilme denemesi yapılmadı
- 2=Dekanüle edildi
- 3=Dekanülasyon başarısız oldu

**Güncel\_takip\_durumu:**

- 1= Sağ
- 2= Ex
- 3=Takipten çıktı
- 4=Erişkin doktor takibine geçti

**Güncel\_solunum\_esteği:**

- 1=Aynı solunum desteğini alıyor
- 2=IV'den NIV'e geçildi
- 3=Trakeotomi + oksijen
- 4=Sadece Trakeotomi
- 5=Dekanüle edildi, sadece oksijen alıyor
- 6=Dekanüle edildi, oksijen ihtiyacı yok
- 7=Tam destekten kısmen desteğe dönüştü (IV yada NIV 12 saatten uzun alıyordu, 12 saatten daha kısa alıyor)
- 8=NIV sonlandırıldı, oksijen alıyor
- 9=NIV sonlandırıldı, oksijen almıyor
- 10=NIV'den IV'a geçildi
- 11=Kısmen destekten tam desteğe geçildi (12 saatten kısa alıyordu, 12 saatten uzun alıyor)
- 12=Oksijen ihtiyacı gelişti
- 13=Trakeotomi yoktu açıldı

**Son 1 yılda\_merkeze\_başvuru:**Sayı olarak belirtilecek, takibe gelmediyse 0 yazılacak

**Son 1 yılda\_acil\_başvurusu:** Solunum problemleri nedeniyle başvuru (sayı olarak belirtilecek, yoksa 0 yazılacak)

**Son 1 yılda\_hastane\_yatışı:** Solunum problemleri nedeniyle yatış (sayı olarak belirtilecek, yoksa 0 yazılacak)

**Son 1 yılda\_yoğunbakım\_yatışı:** Solunum problemleri nedeniyle yatış (sayı olarak belirtilecek, yoksa 0 yazılacak)

**Transportta\_kullanılan\_araç:** Kontrollere giderken kullandığı araç

- 1=Özel araç

2=Ambulans

3=Toplu taşıma

4=1'den fazla şekilde

**Aspirasyon\_ēitimi\_aldımı:** Yaşayan ve sadece trakeotomili hastalara sorulacak

**Kanül\_deēiřimi\_ēitimi aldımı:** Yaşayan ve sadece trakeotomili hastalara sorulacak

**Trakeotomi\_bakımı\_ēitim\_materyali\_verildi mi:** Yaşayan ve sadece trakeotomili hastalara sorulacak

**Taburculuk\_öncesi\_aile\_kanül\_deēiřimi\_yaptı mı:** Yaşayan ve sadece trakeotomili hastalara sorulacak (aile tarafından kısmen yada tamamen kanül deēiřimi yapıldı mı?)

**Yedek\_trakeotomi\_kanülü:** Yaşayan ve sadece trakeotomili hastalara sorulacak

**Yedek\_küçükboy\_kanül:** Yaşayan ve sadece trakeotomili hastalara sorulacak

**Ambu\_ēitimi\_aldı mı:** Yaşayan ve sadece trakeotomili hastalara sorulacak

**Apirasyon\_tekniēi:** Yaşayan ve sadece trakeotomili hastalara sorulacak  
1=Temiz teknik (Steril olmayan eldiven, ya da el yıkama ve temizlenmiş sonda) (çoklu paketteki eldiven)

2=Modifiye temiz teknik (Steril olmayan eldiven yada el yıkama ve steril sonda) (çoklu paketteki eldiven ve hiç kullanılmamış sonda)

3=Steril teknik (Steril eldiven ve sonda) (tekli pakette eldiven)

**Aspiratörü var mı?**

1= Var 2= Yok

**Oksijen\_tüpü var mı?**

1= Var 2= Yok

**Oksijen\_konsantratörü var mı?**

1= Var 2= Yok

**Nebulizatörü var mı?**

1= Var 2= Yok

**Ambusu var mı?**

1= Var 2= Yok

**Nabız\_oksometre var mı?**

1= Var 2= Yok

**Jeneratör\_kesintisiz\_güç\_kaynağı var mı?**

1= Var 2= Yok

**Nemlendirici var mı? (Cihazın nemlendiricisi var mı?)**

1= Var 2= Yok

**Yedek\_ventilatör\_BIPAP\_CPAP cihazı var mı?**

1= Var 2= Yok

**Cihaz\_eğitimi:** Kullandıkları cihazlarla ilgili taburcu olmadan önce nasıl kullanılacağına dair eğitim verildi mi ?

1= Evet 2= Hayır

**Teknik\_yardım\_sorumlusu:** Kullandıkları cihazlarla ilgili teknik sorun olduğunda ulaşabilecekleri kişiler belli mi?

1= Evet 2= Hayır

**Teknik\_yardım\_ulaşılabilirlik:** Bu kişilere zamanında ulaşabili

1= sorun olduğunda ulaştık

2= Sorun olduğunda ulaşamadık

3= Sorun olmadığı için gerek olmadı

**Cihaz\_bakım\_temizlik\_parça\_değişimi:** Teknik ekipmanın bakımı temizliği, gerekli parçaların değişim zamanları ile ilgili yeterli bilgileri var mı?

1= Var

2= Yok

3= Kısmen

**Antireflü\_cerrahi:** Antireflü cerrahi uygulandı mı?

1= Evet

2= Hayır

## 10.ETİK KURUL ONAYI

İSTANBUL MEDİPOL ÜNİVERSİTESİ  
GİRİŞİMSSEL OLMAYAN KLİNİK ARAŞTIRMALAR  
ETİK KURULU KARAR FORMU

Sayı : E-10840098-772.02-3663

06/08/2021

Konu: Etik Kurulu Kararı

<b>BAŞVURU BİLGİLERİ</b>	<b>ARAŞTIRMANIN AÇIK ADI</b>	Ev ventilasyonu hastaların klinik özellikleri ve bakım kalitesi değerlendirilmesi			
	<b>KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACI UNVANI/ADI/SOYADI</b>	YELİZ KOÇ			
	<b>KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACININ UZMANLIK ALANI</b>	Asistan Dr / Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları			
	<b>KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACININ BULUNDUĞU MERKEZ</b>	İstanbul			
	<b>DESTEKLEYİCİ</b>	-			
	<b>ARAŞTIRMAYA KATILAN MERKEZLER</b>	<b>TEK MERKEZ</b> <input checked="" type="checkbox"/>	<b>ÇOK MERKEZLİ</b> <input type="checkbox"/>	<b>ULUSAL</b> <input checked="" type="checkbox"/>	<b>ULUSLARARASI</b> <input type="checkbox"/>

**İSTANBUL MEDİPOL ÜNİVERSİTESİ**  
**GİRİŞİMSEL OLMAYAN KLİNİK ARAŞTIRMALAR**  
**ETİK KURULU KARAR FORMU**

Değerlendirilen Belgeler	Belge Adı	Tarihi	Versiyon Numarası	Dili
	ARAŞTIRMA PROTOKOLÜ/PLANI			Türkçe <input type="checkbox"/> İngilizce <input type="checkbox"/> Diğer <input type="checkbox"/>
	OLGU RAPOR FORMU			Türkçe <input type="checkbox"/> İngilizce <input type="checkbox"/> Diğer <input type="checkbox"/>
	BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ OLUR FORMU			Türkçe <input type="checkbox"/> İngilizce <input type="checkbox"/> Diğer <input type="checkbox"/>
Karar Bilgileri	<b>Karar No:827</b>	<b>Tarih: 05/08/2021</b>		
	Yukarıda bilgileri verilen Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu başvuru dosyası ile ilgili belgeler araştırmanın gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiş ve araştırmanın etik ve bilimsel yönden uygun olduğuna <b>"oybirliği"</b> ile karar verilmiştir.			

**İSTANBUL MEDİPOL ÜNİVERSİTESİ GİRİŞİMSEL OLMAYAN KLİNİK ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU**

<b>BAŞKANIN UNVANI / ADI / SOYADI</b>	Dr. Öğr. Üyesi Mahmut TOKAÇ
---------------------------------------	-----------------------------

Unvanı/Adı/Soyadı	Uzmanlık Alanı	Kurumu	Cinsiyet		Araştırma ile İlişki		Katılım *		İmza
Dr. Öğr. Üyesi Mahmut TOKAÇ	Tıp Tarihi ve Etik	İstanbul Medipol Üniversitesi	E <input checked="" type="checkbox"/>	K <input type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/>	H <input type="checkbox"/>	Uygundur
Prof. Dr. Mete ÜNGÖR	Endodonti	İstanbul Medipol Üniversitesi	E <input checked="" type="checkbox"/>	K <input type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/>	H <input type="checkbox"/>	Uygundur
Doç. Dr. Mehmet Kemal ÖZDEMİR	Elektrik ve Elektronik	İstanbul Medipol Üniversitesi	E <input checked="" type="checkbox"/>	K <input type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/>	H <input type="checkbox"/>	Uygundur
Doç. Dr. İlkur KESKİN	Histoloji ve Embriyoloji	İstanbul Medipol Üniversitesi	E <input type="checkbox"/>	K <input checked="" type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/>	H <input type="checkbox"/>	Uygundur
Doç. Dr. Devrim TARAKCI	Fizyoterapi ve Rehabilitasyon	İstanbul Medipol Üniversitesi	E <input checked="" type="checkbox"/>	K <input type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/>	H <input type="checkbox"/>	Uygundur
Dr. Öğr. Üyesi Nezih HACİHASANOĞLU ÇAKMAK	Biyokimya	İstanbul Medipol Üniversitesi	E <input type="checkbox"/>	K <input checked="" type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/>	H <input type="checkbox"/>	Uygundur
Dr. Öğr. Üyesi Neriman İpek KIRMIZI	Tıbbi Farmakoloji	İstanbul Medipol Üniversitesi	E <input type="checkbox"/>	K <input checked="" type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/>	H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/>	H <input type="checkbox"/>	Uygundur