

# ÇOCUKLUK ÇAĞINDA PULMONER HİPERTANSİYON

Aileler için kaynak kılavuz



Akciğer  
Damar Hastalıkları  
Araştırma Derneği



Akciğer  
Damar Hastalıkları  
Araştırma Derneği

# ÇOCUKLUK ÇAĞINDA PULMONER HİPERTANSİYON

Aileler için kaynak kılavuz

Bu kılavuz, pulmoner hipertansiyonu (PH) olan bebeklerin, çocukların ve gençlerin aileleri için Akciğer Damar Hastalıkları Derneği (ADHAD) tarafından oluşturulmuştur. Ailelere, çocuklarının pulmoner hipertansiyon ile olan yolculuğunda yardımcı olmak için hazırlanmıştır.

ADHAD ile iletişime geç:   @adhadorg

## Pedriatrik Pulmoner Hipertansiyonu Anlamak



Yetişkinler gibi çocuklarda da çeşitli nedenlerle PH gelişebilir. PH'nin bir türü, sağlıklı bebeklerin aksine akciğerlerdeki kan damarları doğumdan sonra hemen gevşemeyen yenidoğan bebeklere özgüdür. Bunun dışında diğer çocuklarda da doğuştan kalp hastalığı veya akciğer hastalıkları nedeniyle PH gelişebilir. PH, bazen genetik, bazen de doktorların altta yatan nedeni bulamayacağı bir tipte de olabilir (idiopatik PH).

## Çocuğunuz İçin Özel Merkezler Bulun

Hastalığın altında yatan nedene bağlı olmaksızın, PH karışık, anlaşılması ve tedavisi zor bir hastalıktır. Çocuğunuzun tedavi ve bakım seçenekleri hakkında size tavsiyelerde bulunabilecek deneyimli uzmanlardan oluşan bir pedriatrik PH bakım ekibi - doktor, hemşire, sosyal hizmet uzmanı, vb.- bulmak çok önemlidir.

**ADHAD** sizin bu hastalıkta deneyimi olan merkezleri bulmanıza yardımcı olabilir. Bu amaçla **ADHAD** sosyal medya hesapları üzerinden bizimle bağlantıya geçebilirsiniz.

**ADHAD**, takipte olduğunuz PH merkezlerinde, hastalığın izleminde gerekli olan kardiyoji dışındaki diğer bölümlerin olup olmadığını sormanızı önermektedir.





Akciğer  
Damar Hastalıkları  
Araştırma Derneği

# ÇOCUKLUK ÇAĞINDA PULMONER HİPERTANSİYON

Aileler için kaynak kılavuz

## Sık Sorulan Sorular

### Neler Çocuklarda Pulmoner Hipertansiyona Neden Olur?

Pulmoner hipertansiyonun çocuklardaki sebepleri genel olarak yetişkinlerle aynıdır. Bazı vakalarda doğumsal kalp hastalığı veya akciğer hastalığı gibi başka durumlar ile ilişkili olabilir veya nedeni tam olarak bilinemeyebilir (idiyopatik PH). Hastaların küçük bir kısmında kalıtsal nedenler ile ailesel pulmoner arteryel hipertansiyon görülebilmektedir.

### Pulmoner Hipertansiyon Hakkında Birçok Yazı Okudum, Fakat Okuduklarımın Çoğu Yetişkin Hastalarda Pulmoner Hipertansiyon İle Alakalı. Yetişkin ve Çocuk Hastalardaki Pulmoner Hipertansiyon Arasındaki Farklılıklar Nelerdir?

Çocuk ve erişkin PH hastalarının arasındaki en önemli iki fark hastalığa neden olan durumlar ve tedavidir. Çocukların PH hastalık nedenleri ile erişkinlerin PH hastalık nedenleri önemli farklar gösterir. Çocuklardaki PH nedenlerinin önemli çoğunluğu kalp ve akciğerlerin doğuştan hastalıklarına ve genetik nedenlere bağlıdır.

Yetişkin ve çocuk hastalardaki pulmoner hipertansiyon arasındaki diğer önemli farklılık da tedavidir. Yakın zamana kadar, çocuklardaki PH tedavisi için kısıtlı sayıda klinik çalışma vardı. Bu nedenle çocukların tedavileri ağırlıklı olarak erişkin hasta çalışmalarındaki deneyimlere göre yapılmıyordu. Son zamanlarda çocuklarla ilgili deneyimler de artmıştır. Ancak yine de, çocuklar ve erişkinler için kullanılan ilaçlar aynı olsa da çocuklara özgü kesin doz tanımları yoktur. Bu nedenle, pediatrik pulmoner hipertansiyon hastalarının bu konuda deneyim sahibi bir uzman tarafından takip edilmesi kritik önem taşımaktadır. Ayrıca, çocuklarda kullanılan tanı ve izlem araçları ile bu amaçla kullanılan kriterler de erişkin hastalarinkinden oldukça önemli farklılıklar göstermektedir.

### Pulmoner Hipertansiyonu Olan Çocuklar İçin Hangi Tedavi Olanakları Mevcuttur?

Günümüzde, çocuklardaki PH için kullanılan çok sayıda ilaç seçeneği mevcuttur. Bu ilaçlar her hastada farklı yollar ile verilebilir. İlaçların verilme yolları, ağızdan, inhalasyon yoluyla, devamlı intravenöz (damar yolu ile) infüzyon ve devamlı subkutan (deri altı) infüzyondur. Bosentan, PH'lı hastalarda en sık kullanılan ilaçtır. Pulmoner hipertansiyon oluş mekanizmasında ön planda yer alan endotelinin etkilerini tersine çeviren ilaçlardır. Sildenafil ve tadalafil, çocuklarda henüz kullanım onayı almamış ancak, özel izinle gerekli hallerde kullanılabilen ilaçlardır. Sildenafil ve Tadalafil



Akciğer  
Damar Hastalıkları  
Araştırma Derneği

# ÇOCUKLUK ÇAĞINDA PULMONER HİPERTANSİYON

Aileler için kaynak kılavuz

damarları gevşeten Nitrik oksit isimli maddenin daha fazla miktarda üretilmesine yardım eden ve ağız (oral) yoluyla kullanılan ilaçlardır. Pulmoner hipertansiyon tedavisinde etkili olan mekanizmalardan bir diğeri de prostaglandinlerdir. Bu amaçla bir grup ilaç vücudumuzda yeterince üretilemeyen prostaglandinleri taklit ederek etki gösterir. Bunlardan epoprostenol intravenöz, treprostiniil intravenöz, subkutan veya inhalasyon yoluyla ve iloprost inhalasyon yoluyla verilmektedir. Çocuğunuza, ek olarak kan pıhtıları oluşmasını engellemek için warfarin adında bir antikoagölan (pıhtılaşıma önleyici) tedavi gerekli durumlarda verilebilir. Çocuğunuzun vücudunda sıvı artışını engellemek için idrar çıkışını artıran (diüretik) ilaçlar da verilebilir. Ayrıca gerekli durumlarda oksijen destek tedavisi de doktorunuz tarafından önerilebilir. Burada unutulmaması gereken en önemli konu, her hastanın tedavisinin bir diğerdinden farklı olabileceğidir. Bu hastalığınızın tipine, hastalığınızın ağırlığına, pulmoner hipertansiyon ile birlikte çocuğunuzda bulunan diğerd hastalıklara göre değışiklik gösterecektir.

## PH Tedavileri Sonucunda Çocuğumu Ne Gibi Yan Etkiler Bekliyor?

Tüm PH tedavilerinde genel olarak görölen yan etkiler, başağrısı, burun tıkanıklığı, bulantı, hipotansiyon (düşük kan basıncı), sersemlik hissi ve ciltte kızarmadır (sıcak hissetme). Bosentan çocuklarda nadiren de olsa karaciğerde yan etki gösterebilmektedir, bu nedenle Bosentan kullanan hastalarda karaciğer fonksiyonlarının düzenli olarak kan testleri ile izlenmesi gerekmektedir. İnhale tedaviler (Treprostiniil, İloprost) öksürük ve boğaz tahrişine neden olabilmektedir. Epoprostenol ve Treprostiniil'in yan etkileri ishal, çene bölgesinde ağrıdır. Treprostiniil'in subkutan kullanımı sırasında infüzyon bölgesinde ağrı görölebilir. Burada ya da ilaç prospektüslerinde belirtilmemiş olsa da tüm olağan dışı olduğunu düşündüğünüz etkileri sizi izleyen tıbbi ekibe bildirmelisiniz.

## PH Takibi için Çocuğumu Hangi Alanda Uzman Bir Doktorun Takip Etmesi Gerekir?

Çocuğunuzun bir pediatrik pulmoner hipertansiyon uzmanı tarafından tedavi edilmesi önemlidir. Bu kişi, genellikle PH konusunda kapsamlı eğitim almış ve PH'li birçok çocuğı tedavi etmiş bir pediatrik kardiyologdur.

## PH Uzmanımızı Ne Sıklıkta Görmemiz Gerekir?

Bu, çocuğunuzu takip eden uzmana bağılı olarak değışecektir, ancak semptomları ve tedaviyi izlemek için her üç ayda bir doktorunuzu görmeye hazırlıklı olmanız gerekir.



Akciğer  
Damar Hastalıkları  
Araştırma Derneği

# ÇOCUKLUK ÇAĞINDA PULMONER HİPERTANSİYON

Aileler için kaynak kılavuz

## PH Çocuğumun Gelişimini ve Büyümesini Ne Şekilde Etkiler?

İdiyopatik pulmoner hipertansiyonu olan çoğu çocuğın normal bir büyüme ve gelişmesi vardır. Ancak PH başka bir hastalığa bağlı olarak ortaya çıkmış ise, ciddi gelişim sorunları olabilir.

## Çocuğum Büyüdükçe PH'sı Kötülecek mi?

Pulmoner hipertansiyonun bilinen kesin bir tedavisi olmasa da, hastalığın ilerlemesini önleyen ve PH semptomlarında düzelme sağlayan bir çok ilaç mevcuttur. Tedaviye alınan yanıt hastadan hastaya ve hastalığa neden olan duruma göre değişmektedir. Bu aşamada çocuğunuzu izleyen tıbbi ekiple iletişimde olmak, çocuğunuz için doğru tedaviye karar vermek için oldukça önemlidir. Bu hastalık hakkında ek tedavi seçenekleri oluşturacağını umduğumuz yeni çalışmalar sürekli olarak yapılmaktadır.

## Çocuğum Diğer Çocuklarla Oynayabilir mi? Hangi Sporlara Katılabilir?

Çocuğunuz kesinlikle diğer çocuklarla oynayabilir. Yalnızca, çocuğunuzun diğer çocuklara nazaran aktiveye bağlı olarak daha fazla dinlenme gereksinimi olduğunu unutmayınız. Bununla birlikte çocuğunuzun solunum yolu enfeksiyonu / grip vb. belirtileri olan çocuklarla oyun oynamaktan kaçınmaları da gerekmektedir. Çocuğunuzun hangi sporu yapabileceği, hastalığının şiddetine ve hangi tedaviyi aldığına bağlıdır. Çocuğunuzu izleyen doktor bu tür kararları almanıza yardımcı olacaktır.

## Çocuğumun Takibini Yapan Hekim ve Sağlık Çalışanlarına Ne Tip Sorular Sormalıyım?

Neden belirli testlerin yapıldığını, çocuğunuz için hangi tedavi seçeneklerinin mevcut olduğunu, ilaçların yan etkilerini, doktorunuza haber vermeniz gereken semptomları ve çocuğunuzun yapıp yapamayacağı aktiviteleri anlamak önemlidir. Doktorunuzu ne sıklıkla görmemiz gerektiğini ve her kontrolde sizi nelerin bekleyebileceğini sormalısınız. Mesai saatleri dışında sizi izleyen sağlık ekibine nasıl ulaşacağınızın yollarını da mutlaka öğrenmelisiniz. Kontrollerinizin arasındaki dönemlerde tüm sorularınızın bir listesini tutun. Sorularınızın ne kadar saçma olup olmadığını düşünmeyin. Sizin için önemli ise doktorunuz için de önemlidir.



Akciğer  
Damar Hastalıkları  
Araştırma Derneği

# ÇOCUKLUK ÇAĞINDA PULMONER HİPERTANSİYON

Aileler için kaynak kılavuz

## Çocuğunuzun Okulu İle Uyum

Sık doktor ziyaretleri, hastalığın şiddetli belirtileri, ilaçlara bağlı yan etkiler, çok sayıda ve belirli saatlerle tanımlı ilaç kullanımının veya hastalığın zihinsel ve duygusal etkileri, PH olan bir çocuğun ailesine okuldan yardım ve kolaylık talep etme hakkı vermektedir.

### Okul yöneticileriyle ve çocuğunuzun öğretmenleriyle konuşun.



Durumu açıklayın ve onlara özellikle neye ihtiyacınız olduğunu, onlardan ne beklediğinizi söyleyin ve sizden neler beklediklerini sorun. PH uzmanınızın kılavuzluğunda, beden eğitimi öğretmeni ile konuşup net bir egzersiz veya beden eğitiminden muafiyet planı yapın.

### Çocuğunuza teşhis konulur konulmaz ve her yıl okul dönemi başlamadan önce, çocuğunuz hakkında okulla iletişime geçin.



Okul, çocuğunuz için 112'yi ararsa, acil tıbbi hizmet ekibinin doğru adımları ve önlemleri alması için acil durum prosedürleri hakkında ayrıntılı bir bilgilendirme yapın (örneğin, çocuğunuz infüzyon tedavisi alıyorsa, buna yönelik olarak infüzyon hattını yıkamamaları veya infüzyonu durdurmalarını gibi).

### İşbirliği yapın



Öğretmenlerine, arkadaşlarına ve diğer görevlilere PH ve çocuğunuzun gereksinimleri hakkında bilgi vermek için okulun sağlık hizmet ekipleri ile birlikte çalışın. Çocuğunuzun sağlık durumu için çok değerli bir destek olacak okul hemşiresi ile iletişiminiz çok önemlidir.

## Ailenin İhtiyaçları İçin Psikolojik Destek



Çocuğuz PH tanısı konulması ailenin tüm üyeleri için duygusal ve psikolojik açıdan bir yük yaratabilir. Benzer sağlık problemi olan başka ailelerle bağlantı kurmanın yanında, kendiniz, çocuğunuz veya diğer aile üyeleri için profesyonel ruh sağlığı yardımı alın. Çocuğunuzun PH ile takip edildiği merkez size psikiyatri ve destek birimlerine yönlendirebilir.



Akciğer  
Damar Hastalıkları  
Araştırma Derneği

# ÇOCUKLUK ÇAĞINDA PULMONER HİPERTANSİYON

Aileler için kaynak kılavuz

## Diğer Aileler İle Bağlantı Kurmak

Bir çok aile sizin şu anda yaşadığınız şeyi yaşamaktadır veya geçmişte yaşamıştır. Bu durumun çocuğunuz, aileniz ve sizin için ne kadar kafa karıştırıcı ve korkutucu olduğunu çok iyi anlarlar. Unutmayın yalnız değilsiniz. **ADHAD** ile bağlantılı olan ve size yardımcı olabilecek deneyimleri olan başka aileler de var. Bunun için **ADHAD** ve **PAHSSc** kaynaklarını kullanabilirsiniz.

PH'lı kişiler ve ailelerinden oluşan PAHSSc derneğinin online forumlarına katılın ve sorular sorun, hikayeler paylaşın ve tavsiyeler alın. Kayıt olmak ve gönderide bulunmak için bu adresi kullanabilirsiniz: <https://www.pahssc.org.tr/>

## Sosyal Medyada ADHAD ile bağlantı kur



adhadsosyal



adhadorg



adhadorg

## Akciğer ve Damar Hastalıkları Araştırma Derneği

Akciğer Damar Hastalıkları Araştırma Derneği (ADHAD), akciğerin damarsal hastalıkları hakkındaki bilgiyi artırmaya, araştırmalar yapmaya ve ulusal politikalar geliştirerek, ülkemizde bu hastalıklardan etkilenen insanların tedavi ve hasta bakım standartlarını geliştirmeye ve bu hastalıktan en etkin korunmayı sağlamaya adanmış bağımsız, bilimsel ve kar amacı gütmeyen birçok uzmanlık alanını kapsayan bir dernektir. Derneğimiz hakkında daha fazla bilgi edinmeniz için şu adresi ziyaret etmenizi rica ederiz, [www.adhad.org](http://www.adhad.org)

## Akciğer Damar Hastalıkları Araştırma Derneği

Bu kılavuzun hazırlanmasında emeği geçen Prof. Dr. Serdar KULA, Dr. Akif KAVGACI'ya teşekkür ederiz.



Akciğer  
Damar Hastalıkları  
Araştırma Derneği