

Leigh Sendromlu Çocukta Hemşirelik Bakımı: Olgu Sunumu

Nursing Care in A Child with Leigh Syndrome: A Case Report

Özlem ÖCAL¹, Dilek MENEKŞE², Nursan ÇINAR³

ÖZ

Merkezi sinir sistemini etkileyen Leigh sendromu nadir bir kalıtsal nörometabolik bozukluktur. Hastalık genellikle yaşamın birinci yılında ortaya çıkar. Leigh sendromlu hastalar solunum yetmezliği, büyümede ve bilişsel gelişimde sorunlar, ensefalopati, hipotoni veya spastisite, nöbetler açısından yüksek risk altındadırlar. Nörolojik belirtiler bebeklik döneminde veya erken çocukluk döneminde başlayabilir, giderek kötüleşebilir ve sonunda erken çocuklukta ölüme yol açabilir. Hastalığın spesifik bir tedavisi mevcut değildir. Yaşamı tehdit eden bu hastalığın erken belirlenmesi, gelişebilecek komplikasyonlarının önlenmesi ve klinik bulgularına yönelik kanıt temelli hemşirelik bakımının yapılması hastaların yaşam kalitesini arttıran en önemli faktördür. Bu olguda Leigh sendromu tanısı alan bebeğin hemşirelik bakımı sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Hemşirelik, Hemşirelik Bakımı Leigh Sendromu, Metabolik Hastalık.

ABSTRACT

Leigh syndrome which affects the central nervous system, is a rare inherited neurometabolic disorder. It usually occurs apparent in the first year of life. Patients with Leigh syndrome are at high risk for respiratory impairment, problems with growth and cognitive development, encephalopathy, hypotonia, spasticity, epilepsy and convulsion. The neurologic manifestations may begin in infancy or early childhood, progressively worsen, and eventually lead to death in early childhood. There is no specific treatment for the disease. Early detection of this life-threatening disease, prevention of possible complications, and evidence-based nursing care for clinical findings are the most important factors that increase the quality of life of patients. In this case, the nursing care of the baby diagnosed with Leigh syndrome is presented.

Keywords: Leigh's syndrome, Metabolic diseases, Nursing, Nursing care

¹ Özlem ÖCAL, Hemşire-Yüksek Lisans Öğrencisi, Sakarya Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Hemşirelik Anabilim Dalı, Sakarya, Türkiye, ozlem.ocal@ogr.sakarya.edu.tr, ORCID: 0000-0003-1496-4620

² Dr. Öğr. Üyesi Dilek MENEKŞE, Sakarya Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı, Sakarya, Türkiye dkose@sakarya.edu.tr, ORCID: 0000-0003-0176-8778

³ Prof. Dr. Nursan ÇINAR, Sakarya Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı, Sakarya, Türkiye ndede@sakarya.edu.tr, ORCID: 0000-0003-3151-9975

GİRİŞ

Çocukluk çağının nörodejeneratif bir hastalığı olan Leigh sendromu (LS) ilk defa 1951 yılında tanımlanmıştır.¹ LS, önemli klinik ve genetik heterojenliğe rağmen, beyin sapında ve bazal ganglionlarda gliozis, vakuolasyon, kılcal proliferasyon, bilateral simetrik lezyonların gelişmesi karakteristik nöropatolojik özellikler ile karakterizedir.^{1,2} Bu hastalığın çocukluk ve erişkin tipleri de bulunmakla beraber çoğunlukla infantil tipi görülmektedir. Çocuklarda görülme sıklığı yaklaşık tahmini 40.000 canlı doğumda 1 olduğu bildirilmiştir.³ Hastalığın klinik başlangıcı tipik olarak 3 ile 12 ay arasındadır. Etkilenen bireylerin yaklaşık yarısı akut solunum yetmezliği nedeniyle 3 yaşlarında hayatını kaybeder.⁴ İnfantil ve erken çocukluk döneminin ilk klinik bulguları arasında kusma, ishal, disfaji, büyüme ve gelişme geriliği yer alır. Bu bulguları takiben

artmış laktata bağlı letarji, hipotoni, distoni, anormal göz hareketleri, periferik nöropati ve nöbetler görülür.⁵ Ensefalopati tablosu gelişir ve hastada iletişim kaybı görülür. Tanıya ulaşmada en önemli gösterge kan ve beyin omurilik sıvısında laktik asit düzeylerinin yüksek olmasıdır.³⁻⁵

Kanıtlanmış etkili bir tedavisi olmayan, yaşamı tehdit eden bu hastalığın erken belirlenmesi, gelişebilecek komplikasyonlarının önlenmesi ve klinik bulgularına yönelik kanıt temelli hemşirelik bakımının verilmesi hastaların yaşam kalitesini arttıran en önemli faktördür. Bu çalışmada; Leigh sendromuna ilişkin solunum yetmezliği gelişen olgunun trakeostomi süreci ve hemşirelik bakımı sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Bebek Ö'ye Ait Bilgiler

Doğum Tarihi: 03.01.2019

Yaşı: 21 Aylık

Cinsiyeti: Erkek

Yakınması: Solunum sıkıntısı

Özgeçmişi

Gebelik sürecine ait herhangi bir problem olmayan Bebek Ö 39. gestasyonel haftasında sezaryen doğum ile dünyaya gelmiştir. Doğum kilosuna 3350 gr, doğum boyu 50 cm'dir. Bebek Ö'nün özel bir diyeti yoktur, tamamlayıcı beslenmede biberon kullanımı ve çiğneyerek beslenme ile ilgili sorun yaşanmamıştır. Gelişimi 8. aya kadar normal, 8. ay sonrası gelişim geriliği mevcuttur. Sağlık Bakanlığı Ulusal Aşı Çizelgesi'ne göre aşılar takvimine göre yapılmıştır. Alerji ve geçirilmiş operasyon öyküsü bulunmamaktadır. Ağustos 2020 tarihinde Bebek Ö'ye Leigh Sendromu tanısı koyulmuştur. Sürekli kullandığı ilaçlar arasında; Diklorasetat 4x200 mg (peroral), Biotin 1x100 mg (peroral), Riboflavin 2x100 mg (peroral), Tiamin 2x100 mg (peroral) ,

Koenzim Q 2x100 mg (peroral), Sodyum Bikarbonat 3x10 ml (peroral) yer almaktadır.

Soygeçmişi

Annesi (yaş:34) ve babası (yaş:40) sağ bireylerdir. Anne ve babası arasında 3. dereceden akrabalık mevcuttur. Bebek Ö'nün babasının Tip 2 diyabetes mellitus ve hipertansiyon hastalığı bulunmaktadır.

Kardeş Öyküsü:

1. Çocuk: 4 yaşındayken Leigh Sendromu nedeniyle ex.
2. Çocuk: 6 yaşında, erkek, sağ ve sağlıklı.
3. Çocuk: Bebek Ö, Leigh Sendromu tanılı hasta

Hastalık Öyküsü

Sekizinci ayna kadar normal gelişen Bebek Ö'nün, 8. ayından sonra kusma ve ishal şikayetleri başlamıştır. Fiziksel muayenesinde gelişme geriliği görülmesi üzerine bir hastanenin Çocuk Nöroloji Bölümü tarafından takip edilmeye başlanmıştır. Yine aynı ay içinde hızlı solunum şikayetiyle takip edildiği Çocuk Acil Birimine başvuran olgu, entübe edilerek aynı kurumun çocuk yoğun

bakım ünitesinde izleme alınmış. Solunum düzensizliği, hipotoni, gelişme geriliği; Beyin omurilik sıvısı ve kanda laktat, piruvat düzeylerinin yüksek olması nedeniyle “Leigh Sendromu” tanısı konulmuş. Bir aylık hastane izlemi ve sendroma ilişkin tedavisinin düzenlenmesinin ardından kliniğinin iyi seyretmesi üzerine taburcu edilmiş. Taburculuğundan iki ay sonra solunum sıkıntısına ek, her iki alt ekstremitede spastisite, takipne ve oksijen ihtiyacı şikayetinin başlaması üzerine tekrar hastaneye başvuran olgu çocuk yoğun bakım ünitesine yatırılarak takip edilmiştir. Bir haftalık yoğun bakım izlemi sonrası oksijen ihtiyacı azalan ve genel durumu iyiye giden olgu İzmit’te bir hastanenin Çocuk Metabolizma Bölümü’ne sevk edilmiştir. Bebek Ö’nün klinik takibinin 5. gününde düzensiz solunum paterni (iç çekme tarzında solunum/aralıklı apne) ve kan gazında pH:7,4 pCO₂:26,4 pO₂:150 HCO₃:18 laktat:7 mg/dL görülmesi üzerine, metabolik atak açısından yakın takip ve olası entübasyon/meکانik ventilatör ihtiyacı nedeniyle Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi’ne kabul edilmiştir. Monitörize edilerek ilk değerlendirmesi yapılmıştır.

Bebek Ö’nün Fiziksel Değerlendirilmesi

Bebek Ö’nün yaşam bulguları değerlendirildiğinde; ateşi 36,9°C (aksiller ölçüm), nabızı 130/dk, solunum sayısı 32/dk (iç çekme tarzında ve düzensiz), saturasyonu 99 (5 lt/dk maske ile O₂ desteği) ve kan basıncı 90/60 mmHg’dır. Antropometrik ölçümleri ise vücut ağırlığı 10 kg (<10p), boyu 80 cm (<10p), baş çevresi 50 cm (75p) ve beden kitle indeksi 15,62 (<25p)’dir.

Genel Durum: Bilinç konfüze, ağırlı uyaranlara ve sese tepki var ancak çevreye ilgisizdir.

Cilt: Cilt rengi soluk görünümündedir. Deri turgoru: <2 saniye.

Baş-Boyun: Boyun, saç ve saçlı deri doğal görünümündedir. Kafa yapısı simetrik, baş makrosefaliktir. Kraniotabes iki yanlı yok. Boyunda lenfadenopati, tortikolis, toplardamar dolgunluğuna rastlanmamıştır.

Gözler: Her iki gözde bilateral ışık refleksi pozitif, pupiller izokorik; konjonktiva ve skleralar doğal görünümündedir.

Kulak-Burun-Boğaz: Kulak biçimi, yerleşimi, dış kulak yolu; burun kanatları, bölmesi ve mukozası doğal görünümündedir. Burun tıkanıklığı veya akıntısı yoktur. Dudaklar, mukozalar, dil, dişler, dişeti; yumuşak-sert damak, küçük dil, boğaz, bademcikler doğal görünümde, akıntı yoktur.

Kardiyovasküler Sistem: Kalp ritmi doğal, kalp tepe atımı 5. interkostal aralıktadır. Kapiller dolum zamanı: <2 saniye.

Solunum Sistemi: Toraks yapısı simetrik, deformite yoktur. Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor. Solunum sesleri kaba ve dinlemekle sekretuar ralleri mevcut; ronküs, ekspiryum uzunluğu yok. İç çekme tarzında düzensiz solunumu mevcuttur.

Gastrointestinal Sistem: Bağırsak sesleri dinlemekle doğal (4/dk). Distansiyon, palpasyonla hassasiyet, çöküklük, kabarıklık yok.

Genitoüriner Sistem: Haricen erkek, anomali yoktur. Sakral gamze, kıllanma, pigment artışı yoktur. Sünnet derisi doğal görünümündedir. Hipospadias, epispadias yoktur. Her iki testis skrotumda ele geliyor. Anüs normal, fistül, fissür, deri eki ve pişik yoktur.

Nöromusküler Sistem: Derin tendon refleksleri hafif canlı, kas tonusu hafif artmıştır.

Ekstremiteler: Her iki alt ekstremitede spastisite (duyu+kas gücü kaybı) mevcuttur. Alt ekstremitede aktif hareket yoktur. Sağ üst ekstremitede hareketlidir. Sol kolda hareket kısıtlı, tonus azalması mevcut. Ense sertliği, kernig, brudzinski bulguları yoktur.

Tedavi ve İzlem

Bebek Ö’nün oral alımı sonlandırılarak 100 ml/kg/gün’den %5 Dekstroz %0,45 NaCL idame mayı ve mayı içerisinde sodyum bikarbonat desteği başlandı. Leigh sendromuna ilişkin mevcut tedavisine (Dikloroasetat 4x200 mg po, Biotin 1x100 mg po, Riboflavin 2x100 mg po, Tiamin

2x100 mg po, Koenzim Q 2x100 mg po, Sodyum Bikarbonat 3x10 ml po) devam edildi. Metabolik atak açısından kan gazı kontrolü alınarak, laktat düzeyi takip edildi ve artış eğiliminin olmadığı görüldü.

Yoğun bakım izleminin 2. gününde apne nöbetleri gelişmesi üzerine olgu entübe edilerek mekanik ventilatöre bağlandı. Sedasyon infüzyonlarına (midazolam 0,1 mg/kg/saat, fentanil sitrat 1 mcg/kg/saatten) başlandı. Entübasyon sonrası, nazogastrik tüp (NG) aracılığı ile 8x90 ml, 1,0 kcal/ml'lik özel mama (Fortini Multi Fibre) ile enteral beslenmeye geçildi.

Olgu 15 gün boyunca entübe bir şekilde mekanik ventilatörde izlendi. Bu süreç boyunca (extübasyona yönelik) spontan solunumun değerlendirilmesi için ayrı zamanlarda 7 kez (2., 3., 4., 5., 7. ve 8. günler) uyandırılarak t-tüpe alınan olguda, her değerlendirmede solunum eforunda artış, subkostal çekilme, dispneik solunum ve taşikardi görüldü. Olgu mekanik

ventilatörden ayrılmayı tolere edemediğinden trakeostomi kararı alındı. Aile bilgilendirilerek ebeveynlerden gerekli onamlar alındı. Olguya yatışının 16. gününde ameliyathanede trakeostomi açıldı. Postoperatif dönemde stabil seyreden ve komplikasyon gözlenmeyen olgunun trakeostomi sonrası evde bakım eğitimine başlandı. Covid-19 pandemi süreci nedeniyle eğitimler yalnızca anne ile sürdürüldü. Eğitim süreci her gün, günde iki kez birer saat olmak üzere, yaklaşık bir ay devam etti.

Çocuk Yoğun Bakım Ünitesinde 48 günlük tedavi ve bakımının ardından klinik durumu stabilleşen, evde bakım eğitimi tamamlanan Bebek Ö. trakeostomize, ev tipi mekanik ventilatör ile şifahen taburcu edildi.

Araştırmanın Etik Yönü

Çalışmaya başlamadan bebeğin annesinden sözlü ve yazılı onam alınmıştır. Hastanenin çocuk yoğun bakım ünite sorumlusundan izin alınmıştır.

BULGULAR

HEMŞİRELİK BAKIMI

Bebek Ö ve ailesinin gereksinimleri belirlenerek hemşirelik tanlarına yönelik bakım süreci gerçekleştirilmiştir.⁶

Hemşirelik Tanısı: Cerrahi İnsizyona Sekonder Doku Travması, Tanısal Testlerle Yapılan Girişimlere (IV kateterizasyon, aspirasyon, nazogastrik tüp uygulaması) Bağlı “Akut Ağrı”

Tanımlayıcı Özellikler: Taşikardi (140/dk), huzursuzluk varlığı, yüzünü buruşturma, ağlama, solunum sayısında artış (44/dk) ve Wong Baker Ağrı Değerlendirme Ölçeği puanının 3/10 olarak değerlendirilmesi.

Amaç: Ağrı hissini azaltarak Bebek Ö.’nün rahatlamasını sağlamak.

Hemşirelik Girişimleri:

- Ağrının tam ve doğru bir şekilde belirlenmesi için fizyolojik ve davranışsal değişiklikleri gözlemlendi.

- Uyarana bağlı ağrının azaltılması amaçlı hastaya daha az dokunulmasına yönelik önlemler alındı.
- Bireyselleştirilmiş gelişimsel bakım yöntemleri ve non-farmakolojik girişimler ve doğrultusunda ağrısı azaltılmaya çalışıldı.
 - *Çevresel uyaranlar ses, ışık ve keskin kokular azaltıldı.
 - *Pozisyon verilirken uyanık olduğu zamanlar seçildi.
 - *Ağrı ve acı veren uyaranlardan kaçınıldı.
 - *Girişimsel işlemler öncesi, sırası ve sonrasında yumuşak dokunma ve masaj uygulandı.
- Tüm işlemler (özellikle huzursuzluk yaratacak, ağırlı işlemler) ve bakım olabildiğince aynı anda yapıldı ve ekibin buna uyması sağlandı.
- Ağırlı girişimler öncesinde ve arasında dinlenme periyotları sağlandı.
- Gereksiz girişimlerden ve gereksiz aspirasyon işleminden kaçınıldı.
- Nazogastrik tüp Bebek Ö.’nün hareketi sırasında burun içinde hareketine bağlı

huzursuzluk ve ağrı oluşturduğundan (baş hareketi, ağlama, hareket arttıkça ağlama şiddetinin artması), nazogastrik tüp yeri doğru belirlenerek harekete bağlı ağrı uyarısı azaltıldı.

- Ağrı cerrahi girişime de bağlı olduğundan order edilen farmakolojik ajan (parasetamol) uygulandı ve uygulamadan 30 dakika sonrası analjezik ajanın etkinliği değerlendirildi.
- Ağrının şiddeti Wong Baker Ağrı Değerlendirme Ölçeği'ne göre 4 saatte bir karşılaştırmalı bir şekilde gözlenerek değerlendirildi.
- Yaşamsal bulguları takip edildi.

Değerlendirme: Ağrıyı azaltmaya yönelik hemşirelik girişimleri sonucunda olgunun apikal nabız sayısının gerilediği (110/dk) ve solunum sayısının azaldığı (28/dk) gözlendi. Ağlama ve yüz buruşturma sadece invaziv işlemler sırasında (IV kateterizasyon, aspirasyon) görüldü. Ağrıyı azaltmaya yönelik uygulanan farmakolojik ve non-farmakolojik hemşirelik girişimleri sonrasında Wong Baker Ağrı Değerlendirme Ölçeği puanı 1/10 olarak değerlendirildi.

Hemşirelik Tanısı: Metabolik Hastalık (Leigh Sendromu) ve Uzun Süren Hospitalizasyona Bağlı “Büyüme ve Gelişmede Gecikme”

Tanımlayıcı Özellikler: Yaşa uygun motor gelişiminin gecikmesi (göz temasının az olması, öz-bakım ve kendini kontrol etme aktivitelerini yerine getirememe).

Amaç: Olgunun yaş grubuna uygun büyüme ve gelişmesinin desteklenmesini sağlamak.

Hemşirelik Girişimleri:

- Üç (3) günde bir vücut ağırlığı ölçümü yapıldı.
- Haftada bir kez (düzenli aralıklarla) kilo ve boy persentilleri değerlendirildi.
- Hastanın kilo alma ve verme eğilimi izlendi.
- Kas-iskelet sistemi anormallikleri (ekstremitelerin hareket kabiliyeti, spastisite ve tonus kaybı) değerlendirildi.
- Nazogastrik tüp (NG) aracılığı ile 3 saatte bir (8×90 ml, 1,0 kcal/ml'lik özel mama

(Fortini Multi Fibre) enteral beslenmesi sağlandı.

- İletişimi sağlamak için yüz ifadeleri ve göz teması kullanıldı.
- Bakım sırasında objeler sözcüklerle isimlendirildi.

Değerlendirme: Hastanın persentil eğrisinde bir artış artışı sağlanamasa da kilo kaybı (kilo persentili 10p.) görülmedi. Enteral beslenmesi özel mama ile (Fortini Multi Fibre) desteklendi. Motor gelişimi yönünden hastanın bakım sırasında aralıklı olarak göz teması kurmaya başladığı gözlemlendi.

Hemşirelik Tanısı: Trakeostomi Açılmasına Bağlı Postoperatif Dönemde “Kanama Riski”

Amaç: Kanama riskini en aza indirmek.

Hemşirelik Girişimleri:

- Cerrahi insizyon bölgesi (stoma) kanama, açılma/yırtılma ve eviserasyon yönünden izlendi.
- Postoperatif ilk 7 gün kanül değişiminden kaçınıldı.
- Yaşam bulguları postoperatif dönemde ilk bir saat 15 dakikada bir, takip eden ikinci saatte 30 dakikada bir ve sonrasında saatlik olarak alındı ve kaydedildi.
- Trakeal aspirasyon, hasara neden olmayacak şekilde (aspirasyon kateteri trakeaya itilirken kapalı, geri çekilirken açılarak ve hafifçe döndürerek) yapıldı.
- Hemogram takibi yapıldı.
- Aldığı-çıkardığı takibi yapıldı.
- Olgu şok belirti ve bulguları (hipotansiyon, taşikardi, huzursuzluk, soğuk-soluk nemli, siyanotik deri vb.) yönünden izlendi.

Değerlendirme: Kanama belirti ve bulguları görülmeyen olgunun postoperatif dönem hemogram kontrolünde hemoglobin değeri: 12 g/dL, hematokrit değeri: %37 olarak görüldü.

Hemşirelik Tanısı: Trakeostomi Kanülünün Yerinden Çıkmasına Bağlı “Solunum Sıkıntısı Riski”

Amaç: Solunum örüntüsünün tam ve eksiksiz olarak sürdürülmesini sağlamak.

Hemşirelik Girişimleri:

- Hastanın trakeasına en uygun (4,5 numara) kanül seçildi.
- Trakeostomi kanülünün pozisyonu ve derinliği değerlendirildi.
- Oksijen satürasyonu pulseoksimetre aracılığıyla monitörden takip edildi.
- Hasta solunum sıkıntısı belirtileri (burun kanatlarının solunuma katılması, retraksiyon, siyanoz vb.) yönünden gözlemlendi.
- Hastanın solunum şekli ve özellikleri, akciğer sesleri 8 saatte bir değerlendirilerek hipoksi açısından bulgular (cilt renginde morarma, taşikardi, bilinç durumunda değişiklik vb.) yakından gözlemlendi.
- Hasta karbondioksit retansiyonu ve oksijen toksisitesi belirti ve bulguları (letarji, dispne, gözlerde iritasyon, konjonktivit) açısından yakından takip edildi.
- Trakeostomi kanülünün kenarlarındaki ipler sabitleştirildi.
- Trakeostomi boyun bandının sağlamlığı, ıslanma durumu ve sıkılığı her bakımda (4 saatte bir) kontrol edildi.

Değerlendirme: Oksijen satürasyonu %97-100 arasında takip edilen olgunun, trakeostomi kanülünün yerinden çıkması önlenerek solunum örtüsünün tam ve eksiksiz olarak sürdürülmesi sağlandı.

Hemşirelik Tanısı: Trakeostomi Kanülünün Sekresyonlarla Obstrüksiyonuna Bağlı “Hava Yolu Açıklığında Yetersizlik Riski”

Amaç: Trakeostomi kanülünün obstrüksiyonunu önlemek, hava yolu açıklığını sağlamak ve sürdürmek.

Hemşirelik Girişimleri:

- Hastanın hava yolu açıklığı kontrol edildi.
- Trakeostomi kanülünün pozisyonu ve derinliği değerlendirildi.
- Hastanın solunum özellikleri (hızı, ritmi, sesleri ve sekresyon varlığı vb.) değerlendirildi.
- Akciğer sesleri 8 saatte bir dinlenerek değerlendirildi.

- Hastanın yatak başı yükseltilerek semifawler pozisyonu verildi.
- Aspirasyon işlemi, aspirasyon gereksinimini gösteren bulgular (solunum ve kalp ritminin artması, trakesostomi iç kanülünde mukus birikmesi, ventilatörün yüksek basınç alarmı vermesi vb.) doğrultusunda gerçekleştirildi.
- Aspirasyon işlemi 15 saniyeden fazla sürmedi.
- Odadaki nem oranının yeterli olması sağlandı. (%30-60)
- Oksijen satürasyonu pulseoksimetre aracılığıyla monitörden takip edildi.
- Hasta solunum sıkıntısı, hipoksi belirti ve bulguları açısından (cilt renginde morarma, taşikardi, burun kanatlarının solunuma katılması, bilinç durumunda değişiklik vb.) yakından gözlemlendi.

Değerlendirme: Bebek Ö.’de hava yolunun obstrüksiyonuna bağlı solunum sıkıntısı belirtileri (burun kanatlarının solunuma katılması, retraksiyon, siyanoz, düşük oksijen satürasyonu vb.) gözlenmedi. Oksijen satürasyonu %97-100 arasında takip edildi. Olgunun gereksinimi doğrultusunda aspirasyon işlemi gerçekleştirilerek sekresyonlara bağlı obstrüksiyonun önüne geçildi.

Hemşirelik Tanısı: Trakeostomiye Sekonder Yutma Refleksinin Kaybı ve Nazogastrik Tüp ile Beslenmeye Bağlı “Aspirasyon Riski”

Amaç: Aspirasyon oluşumunu önlemek.

Hemşirelik Girişimleri:

- Aspirasyon belirtileri (solunum sıkıntısı, siyanoz, bradikardi vb.) izlendi.
- Yatak başı 30 derece yükseltildi.
- Stoma etrafında sekresyon birikmemesine dikkat edildi.
- Nazogastrik tüp yerinin doğruluğu her beslenme öncesi kontrol edildi.
- Her beslenme öncesi (3 saatte bir) ağız ve burundaki sekresyonlar değerlendirilerek gereksinim doğrultusunda aspire edilerek temizlendi.
- Her beslenme öncesi (3 saatte bir) rezidüel kontrol yapıldı.

- Her beslenme, enteral beslenme pompası aracılığıyla bir saatte gerçekleştirildi.

Değerlendirme: Bebek Ö.'ye aspirasyon riskini önlemek amacıyla uygulanan hemşirelik girişimleri neticesinde aspirasyon belirti ve bulgusu gözlenmedi.

Hemşirelik Tanısı: Trakeostomiye Sekonder Deri Tabakalarının Açılmasına, Sekresyonların Aşırı Birikmesine, Uzun Süren İmmobilité ve Hospilitizasyona, İnvaziv Girişimlere (IV kateterizasyon, aspirasyon vb.) Bağlı **"Enfeksiyon Riski"**

Amaç: Hastayı her türlü enfeksiyondan korumak ve oluşabilecek enfeksiyon riskini azaltmak.

Hemşirelik Girişimleri:

- Yaşamsal bulgular saatlik olarak takip edildi.
- Gereksiz girişimlerden ve gereksiz dokunsal temastan kaçınıldı.
- Tüm invaziv girişimler öncesinde, sırasında ve sonrasında aseptik tekniklere uyuldu.
- Hasta enfeksiyon belirti ve bulguları (letarji, vücut sıcaklığında değişiklik, idrarda bulanıklık, kusma, diyare, cilt renginde değişiklikler vb.) yönünden izlendi.
- Stoma her bakımda (4 saatte bir) akıntı, hassasiyet, kızarıklık, kötü koku açısından değerlendirildi.
- Trakeostomi bölgesindeki ipler etrafında kızarıklık, şişlik, akıntı varlığı, trakeostomi etrafındaki derinin durumu, boyun bağının pozisyonu, bağın kirlilik durumu her bakımda (4 saatte bir) değerlendirildi.
- Stoma etrafında sekresyon birikmemesine dikkat edildi.
- Aspirasyon işlemi, aspirasyon gereksinimini gösteren bulgular (solunum ve kalp ritminin artması, trakesostomi iç kanülünde mukus birikmesi, ventilatörün yüksek basınç alarmı vermesi vb.) izlenerek, ihtiyaç doğrultusunda steril teknikle gerçekleştirildi.

- Trakeostomi bakımında; stoma 8 saatte bir ve gerektiğinde aseptik teknikle, steril gazlı bez ve serum fizyolojik kullanılarak temizlendi. Temizlenen bölgenin nemi steril spançlarla kurularak alındı. Steril trakeostomi pedi ile kanül çevrelenerek kapatıldı.
- Periferik venöz kateter 72-96 saatte bir yenilendi. Giriş yeri kızarıklık, akıntı, hassasiyet, ateş yönünden düzenli olarak (her gün, her IV tedavi öncesi ve sonrası) izlendi.
- Proteinsiz sıvı setleri 48-72 saatte, enteral setler 24 saatte bir yenilendi.
- Hastayı Covid-19 enfeksiyon ajanından korumaya ilişkin;
*Hastaya tek kişilik negatif basınçlı izolasyon odasında bakım verildi.
*Hastanın odasının kapıları sürekli kapalı tutuldu.
*Hastanın bakım ve tedavileri tek bir hemşire tarafından sağlandı. .
*Hastaya yapılacak tüm girişimlerde covid 19 enfeksiyonundan korunmaya yönelik önlemler (el hijyeni, eldiven, önlük, FFP3 [N95] maske, gözlük/yüz koruyucu vb.) alındı.
*Hasta odasına giriş- çıkış, hasta temas öncesi ve sonrası izolasyon ilkelerine dikkat edildi.
*Hastanın bakım, takip ve tedavisinde her işlem öncesi, izolasyon odasına ait hazırlık bölümünde koruyucu ekipmanlar giyilip çıkarıldı.
*Kişisel koruyucu malzemeler uygun sıraya göre giyilip çıkarıldı.
-Giyime sırası; (önlük, maske, gözlük/yüz koruyucusu ve eldiven)
-Çıkarma sırası; (eldiven, gözlük/yüz koruyucu, önlük, maske)
*Kişisel koruyucu ekipman giyme- çıkarma öncesi ve sonrası el antiseptisi sağlandı.
*Bakım ve tedavide kullanılan tüm malzemeler tıbbi atık kutusuna atıldı.
*Başka hastalara ait malzemeler olguda ve olguya ait malzemeler başka hastalarda kullanılmadı.
*Trakeostomi bakımına ilişkin verilen eğitime annenin iki PCR örneğinin negatif çıkması üzerine başlandı.

*Eğitim çocuğun yattığı tek kişilik negatif basınçlı izolasyon odasında, annede ve eğitimi veren sağlık profesyoneline kişisel koruyucu ekipman kullanılarak gerçekleştirildi.

Değerlendirme: Bebek Ö.'nün çocuk yoğun bakım ünitesinde izlendiği dönemde enfeksiyon belirtisi (kızarıklık, yüksek vücut ısısı, kusma ve diyare vb.) ve bulgusu gözlenmedi.

Hemşirelik Tanısı: Oral Alımın Olmamasına, Solunum Desteğine ve Nazogastrik Tüpe Bağlı “Oral Mukoz Membranda Bozulma Riski”

Amaç: Hastanın oral mukoz membran bütünlüğünü korumak ve uygun ağız hijyenini sağlamak.

Hemşirelik Girişimleri:

- Oral mukoz membran ve diş etleri ışık aracılığı ile günlük olarak bazı özellikler (boyut, renk, içteki veya dıştaki lezyonlar, enfeksiyon belirtileri) yönünden kontrol edildi ve değerlendirildi.
- Hasta uyanık iken her 2 saatte, gece ise her 6 saatte bir dilüe edilmiş sodyum bikarbonat (500 ml kaynamış soğumuş su içinde ½ çay kaşığı) ile ağız bakımı verildi.
- Dudaklara 2 saate bir nemlendirici krem uygulandı.

Değerlendirme: Yapılan hemşirelik girişimleri neticesinde Bebek Ö.'nün ağız hijyeni sağlandı. 48 günlük yoğun bakım takibi süresince oral kavitenin bütünlüğü korundu ve anormal özellik (lezyon, enfeksiyon vb.) gözlenmedi.

Hemşirelik Tanısı: İmmobilite, Trakeostomi Bağı ve Nazogastrik Sonda Basıncına Bağlı “Deri Bütünlüğünde Bozulma Riski”

Amaç: Deri bütünlüğünü korumak ve sürdürmek.

Hemşirelik Girişimleri:

- Deri her gün cilt bütünlüğü yönünden değerlendirildi.
- 2 saatte bir pozisyon değişikliği sağlandı.

- Basınç altında olan bölgeler doku esnekliği ve sıcaklığı kontrol edilerek desteklendi.
- Yatak çarşafının kuru, gergin ve temiz olmasına özen gösterildi.
- Aldığı çıkardığı sıvı takibi yapıldı.
- 8 saatte bir ödem takibi ve 3 günde bir kilo takibi yapıldı.
- Nemlendirici kremlerle cildin nemliliği sağlandı ve sürdürüldü.
- Problemlerin yeri 8 saatte bir değiştirildi.
- Trakeostomi bağları ile boyun arasında 1 cm boşluk bırakıldı ve her bakımda (4 saatte bir) bağların temas bölgeleri basınç yararı yönünden değerlendirildi.
- Burun mukozası, nazogastrik sonda basıncını önlemek adına her bakımda (4 saatte bir) değerlendirildi ve sonda tespiti 8 saatte bir yenilendi.

Değerlendirme: Yapılan hemşirelik girişimleri neticesinde Bebek Ö.'nün 48 günlük yoğun bakım takibi süresince doku bütünlüğünde bozulma gözlenmedi.

Hemşirelik Tanısı: Kronik Hastalık ve Annenin Sürekli Hastanede Kalmasına Bağlı “Aile İçi Süreçlerin Devamında Bozulma”

Tanımlayıcı Özellikler: Annenin diğer çocuğuna yeteri kadar vakit ayıramaması, babanın ev içinde rollerinin artması ve annenin beklenen rolleri yerine getirememesi.

Amaç: Aile üyelerinin birbirleri ile iletişimini desteklemek ve aile içi süreçlerin devamının sağlanmasına yardımcı olmak.

Hemşirelik Girişimleri:

- Ailenin güçlü yönleri üzerine konuşuldu ve aile içi desteğin önemi konusunda bilgi verildi.
- Aile ile evdeki roller ve öncelikler üzerine konuşularak, rol paylaşımı ve günlük sorumluluklara ilişkin empati gösterme önerildi.
- Anne, günlük işlerinde (çamaşır yıkama, ev temizliği, yemek vb.) destek olabilecek kişilerden (eş, anne, baba, kardeş, kuzen, komşu vb.) yardım istemesi konusunda cesaretlendirildi.

• Annenin diğer çocuğuna yeteri kadar vakit ayırmasını sağlamak için günlük işlerin ihtiyaca göre planlanması konusunda önerilerde bulunuldu.

Değerlendirme: Yapılan hemşirelik girişimleri doğrultusunda; aile içindeki empatinin arttığı ve günlük sorumluluklara ilişkin rol paylaşımının (alışveriş, çamaşır yıkama, ev temizliği vb.) yeniden düzenlendiği, bu doğrultuda annenin diğer çocuğuna daha fazla vakit ayırabildiği anne tarafından ifade edildi.

Hemşirelik Tanısı: Annenin Tek Başına Refakat Etmesine, Metabolik Hastalık, Zor Tedavi Süreci ve Uzun Süre Hastanede Kalmaya Bağlı “**Bakım Verici Rolünde Zorlanma**”

Tanımlayıcı özellikler: Annenin ağladığının gözlemlenmesi, tedavi süreci ve bakım sağlama yeteneğine ilişkin endişelerini dile getirmesi.

Amaç: Anneyi desteklemek ve diğer aile üyeleri tarafından desteklenmesini sağlamak.

Hemşirelik Girişimleri:

- Annenin hastalık, hastalığın getirileri, tedavi süreci ve bakımla ilgili korku, duygu ve düşüncelerini belirtmesi sağlandı.
- Çocuğun bakımı sırasında etkileşimin artırılması için annenin olumlu davranışları (konuşması, yumuşak dokunuşlarla bakımını sürdürmesi vb.) ve yönleri desteklenerek, belirtildi.
- Anne ailesel ve sosyal destek kaynakları kullanması konusunda cesaretlendirildi.
- Aile üyelerine sorumluluk paylaşımı ile annenin dinlendirilmesi için fırsatlar yaratılması önerildi.

Değerlendirme: Yapılan hemşirelik girişimleri doğrultusunda; annenin çocuğunun bakımı sırasında daha istekli ve cesaretli olduğu, duygu durumunun ise pozitif yönde ilerlediği gözlemlendi. Anne bakım sağlama yeteneğine ilişkin korkularının azaldığını ifade etti.

TABURCULUK EĞİTİMİ

Hemşirenin önemli sorumluluklarının içerisinde yer alan taburculuk eğitimi, hastanın hastaneye yatması ile başlayan bir süreçtir. Bu süreçte amaç hastanın ve ailesinin taburculuk sonrası bakımını iyi şekilde sürdürebilmesidir.⁶

Trakeostomi ile taburcu edilen olgunun evde bakımına ilişkin anneye verilen eğitim konuları;

- Havayolu yönetimi
*Dekanülasyon ve kanül tıkanıklığı belirti ve bulguları
- Stoma ve stoma çevresi cilt bakımı
*Stoma enfeksiyon belirti ve bulguları
- Temel hasta değerlendirmesi ve nabız oksimetre takibi
*Solunum sıkıntısı, hipoksi belirti ve bulguları
*Acil durumlarda ambu ile ventilasyonun sağlanması ve sürdürülmesi
- Aspirasyon
*Aspirasyon gereksinimini gösteren belirti ve bulgular
*Steril teknik ile aspirasyon
*Aspirasyon cihazı kullanımı ve bakımı
- Acil çantası hazırlanması ve kullanımı
- Ventilatör yönetimi
*Ventilatör kullanımı
*Ventilatör alarmları ve nedenleri
- Beslenme
*Nazogastrik tüp takılması, tespitlenmesi ve yer kontrolü
*Nazogastrik tüp aracılığı ile beslenme yöntemleri
- Ağız, göz, burun, cilt ve perine bakımı
- Saç-vücut banyosu
- Pozisyon değişikliği ve önemi
- Tedaviye ilişkin sürekli kullanılması gereken ilaçlar, ilaçların önemi ve veriliş yolları

TARTIŞMA

Bu makalede, Leigh sendromu tanısı alan bir bebeğin 48 günlük yoğun bakımdaki hemşirelik bakımı ve eğitimler aile merkezli ve bütüncül yaklaşım doğrultusunda ele alınarak tartışılmıştır.

LG sendromunda motor becerilerde gecikme, zeka geriliği ve / veya ilerleyici bilişsel gerileme ve yutma, ishal ve kusma gibi sorunlara bağlı olarak büyümede gecikme söz konusudur.⁵ Bu nedenle, olgunun gereksinimleri doğrultusunda mevcut belirlenen hemşirelik tanısı “Büyüme ve Gelişmede Gecikme” dir. Çocukları erişkinlerden ayıran en önemli özellik sürekli bir büyüme, gelişme ve değişme sürecinde olmasıdır. Hemşireler bu sürecin değerlendirilmesi ve izlenmesi konusunda önemli sağlık profesyonellerinden biridir.⁸ Bu kapsamda olgunun yaş dönemine uygun girişimler ve uyarılarla (sözel olan ve olmayan iletişimi sürdürme, görsel, dokunsal uyarılar verme, vb.) büyüme ve gelişmesi desteklenmiştir.

LG sendromu büyüme ve gelişmeye ilaveten hipotoni, beyin sapı disfonksiyonuna ilişkin solunum yetmezliği semptomları, yutma, oftalmoloji sorunları ve termoregülasyondaki anormallikler olarak kendini gösterir.⁵ Bebeklik ve erken çocukluk döneminde başlayan bu belirtiler giderek kötüleşebilir ve sonunda erken çocuklukta ölüme yol açabilir.^{5,9} Literatürde etkilenen bebeklerin uygun tedavi, etkili ve kaliteli bir hemşirelik bakımı ile hastaların tanıdan sonra yıllarca hayatta kalabileceği bildirilmiştir.⁵ Bu hastalıkta yaşamı tehdit eden bulgulardan biri solunum yetmezliğidir.

Olgunun hastaneye başvuru nedenleri arasında yer alan hava yolunun obstrüksiyonuna bağlı solunum sıkıntısı belirtileri, oksijen yetersizliği bulgularının bakım sürecinde gözlenmemesi hastanın doğru değerlendirilmesi ve zamanında etkili bakımın sürdürülmesiyle ilişkilendirilebilir.

Olgunun 48 günlük yoğun bakımdaki yatışı süresinde bası yarasının olmaması, hava yolu açıklığının ve oral mukoz membran bütünlüğünün sürdürülmesi, özellikle yaşadığımız bu pandemi sürecinde hastanın herhangi bir enfeksiyon belirtisinin gözlenmemesi gibi olumlu sonuçların varlığı hemşirelik bakımının kalitesi ile ilişkilidir. Olgunun bakımı kanıt temelli uygulamalar doğrultusunda gerçekleştirilmiştir.^{10,11} Olumsuz komplikasyonların görülmemesi bebeğin yaşam kalitesinde ve ebeveynlerin motivasyonunun artmasında önemli bir etki oluşturmuştur.

Bir diğer hemşirelik bakımının amaçlarından biri aileye eğitim verilmesi ve bebeğin evdeki bakım sürecinin sağlıklı bir şekilde sürdürülmesinin desteklenmesidir.⁷ Bu kapsamda annenin duygularını ifade etmesi, bakıma katılması ve diğer rollerine ilişkin düzenlemeleri yapması yönünde desteklenmiştir. Anne bebeğinin bakımına yönelik korkularının azaldığını, kendine güveninin arttığını ve evde bakımını sürdürmede yeterli olduğunu ifade etmiştir

SONUÇ VE ÖNERİLER

Makalede nadir görülen hastalıklar içerisinde yer alan LG sendromunu tanısı alan olgunun bakımı ve hemşirelik yaklaşımları ayrıntılı bir şekilde açıklanmıştır. Bu bağlamda olgu

sunumunun çocuk hemşirelerine katkı sağlayacağını düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Leigh, D. (1951). “Subacute Necrotizing Encephalomyelopathy İn An Infant”. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 14, 216. doi: 10.1136/jnnp.14.3.216
2. Fedakar, A. ve Haliloğlu, B. (2010).“Ensefalopati Tablosuyla Gelen Leigh Sendromu”. Çocuk Dergisi, 10 (2), 94-97. https://doi.org/10.5222/j.child.2010.094
3. Lopes, T, Coelho, M, Bordalo, D, Bandeira, A, Bandeira, A, Vilarinho, L, Fonseca, P, Carvalho, S, Martins, C. and Oliveira, J.G. (2018).“Leigh Syndrome: A Case Report With A Mitochondrial DNA Mutation”. Revista Paulista de Pediatria, 36 (4), 519–523. doi: 10.1590/1984-0462/;2018;36;4;00003
4. Ma, Y.Y, Wu, T.F, Liu, Y.P, Wang, Q, Song, J.Q, Li, X.Y, Shi, X.Y, Zhang, W.N, Zhao, M, Hu, L.Y, Yang, Y.L. and Zou, L.P. (2013). “Genetic And Biochemical Findings in Chinese Children With Leigh Syndrome”. J Clin Neurosci., 20 (11), 1591–1594. https://doi.org.10.1016/j.jocn.2013.03.034
5. Chang, X, Wu, Y, Zhou, J, Meng, H, Zhang, W. and Guo, J. (2020). “A Meta-Analysis And Systematic Review Of Leigh Syndrome: Clinical Manifestations, Respiratory Chain Enzyme Complex Deficiency, And Gene Mutations”. Medicine, 99 (5), 1–6. https://doi.org/10.1097/MD.000000000018634

6. Carpenito-Moyet, L.J. (2013). "Nursing Diagnosis" [Hemşirelik Tanıları El Kitabı]. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri.
7. Yalçın, S, Arpa, Y, Cengiz, A. ve Doğan, S. (2015). "Hemşirelerin Hastaların Taburculuk Eğitim Gereksinimlerine Yönelik Görüşleri İle Hastaların Eğitim Gereksinimlerine Yönelik Görüşlerinin Karşılaştırılması". Hemşirelikte Eğitim ve Araştırma Dergisi, 12 (3), 204-209.
8. Tabakoğlu, P. ve Menekşe D. (2020). "Büyüme ve Gelişme". İçinde: N.ÇINAR, S.ŞAHİN.(Eds.) Anne ve Çocuk Sağlığı İlk 1000 Gün. (343-388). İstanbul: Akademisyen Kitabevi, ISBN:978-625-7275-60-6.
9. Baertling, F, Rodenburg, R.J, Schaper, J, Smeitink, J.A, Koopman, W.J.H, Mayatepek, E, Morava, E. and Distelmaier, F. (2014). "A Guide To Diagnosis and Treatment of Leigh Syndrome". J Neurol Neurosurg Psychiatry, 85 (3), 257-265. doi: 10.1136/jnnp-2012-304426.
10. Uysal, G. ve Sönmez Düzkaaya, D. (2013). "Çocuk Yoğun Bakım Ünitelerinde Kanıta Dayalı Uygulamalar". Yoğun Bakım Hemşireliği Dergisi, 17 (1), 29-36.
11. Okyay, R.D. ve Ayoğlu, H. (2018). "Çocuklarda Postoperatif Ağrı Yönetimi". Pediatr Pract Res, 6 (2), 16-25.