

Nefes

PAHSSc Dergi

Mart 2023 Sayı 7



*Çocuklarda
Skleroderma Dosyası*
**PROF. DR. ÖZGÜR
KASAPÇOPUR**

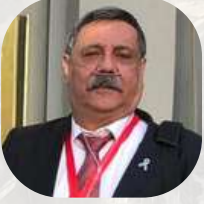
*Derneğimiz Denetim Kurulu
Üyesi, Kıdemli Hasta*
**EMİNE
ÇAYIROĞLU**

**ÜNİVERSİTE
NADİR HASTALIK
KULÜPLERİ**

*PAH Tedavisinde
Yeni Bir Umut*
SOTATERCEPT

GEÇMİŞ OLSUN TÜRKİYE...

ADANA, ADIYAMAN, DİYARBAKIR, GAZİANTEP, HATAY, KAHRAMANMARAŞ,
KİLİS, MALATYA, OSMANIYE, ŞANLIURFA, ELAZIĞ



Aykut İnciler
Ankara Bölge Temsilcimiz



Üye, İsmet Danış
Mardin Büyükşehir Belediyesi
Arama Kurtarma Ekip Üyesi



Olcay Soykan
Başkan Yardımcımız

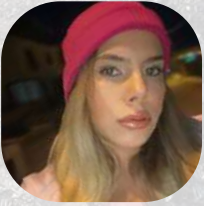


Meltem Ak
İPF Hasta Temsilcimiz

Depremzedelerimiz için hastalıklarını bir kenara bırakarak canla, başla, büyük özverilerle çalışan Deprem Koordinasyon Kurulumuza minnettarız.
İyi ki varsınız...



Asya Arhan
İstanbul Bölge Temsilcimiz



Sera Ekin İnciler
Gönüllümüz



Üye, Zihni Ceylan
AFAD Gönüllüsü



Hatice Erdoğan
Sosyal Medya Sorumlumuz

Kimi telsiz başında, kimi telefonda, kimi enkaz altında çalışan üyelerimiz.



İÇİNDEKİLER

1-KÜNYE

2-EDİTÖR YAZISI

3-KIDEMLİ PAH HASTASI EMİNE ÇAYIROĞLU

8-ÇOCUK VE GENÇLERDE SKLERODERMA:
PROF. DR. ÖZGÜR KASAPÇOPUR

23-DÜNYA TIBBINDA PH'NİN ÖNCÜLERİNDEN: PROF. DR. SEAN GAINÉ

27-HASTA YAKINI: ELİF DİNÇER

30-AMERİKA'DAN BİR CESARET ÖRNEĞİ: ALEX FLIPSE

35-PAH TEDAVİSİNDE YENİ BİR UMUT: SOTATERCEPT

37-ACIBADEM ÜNİVERSİTESİ NADİR HASTALIKLAR KULÜBÜ ACUNADİR

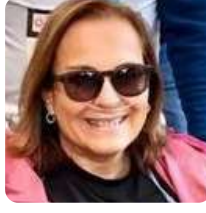
40-BİRÜNİ ÜNİVERSİTESİ NADİR HASTALIKLAR TOPLULUĞU

43-AVRUPA PULMONER FİBROZİS FEDERASYONU

48-PAH'TA HEMŞİRELERİN ÖNEMİ: DR. ÖĞRETİM ÜYESİ DİLEK SEZGİN

51-PULMONER HİPERTANSİYON SÖZLÜK

53-SKLERODERMA SÖZLÜK



Editör

Ayşe Kora Akersoy
İPAH 2017

Yazı İşleri Kurulu



Begüm Fulya Adızel
PAH 1995



Olcay Soykan
Skleroderma 2019



Değer Kesimoğlu
PAH 2018



Hacer Şancı Öztürk
PAH 1998



Kamil Hamidullah
PAH 1995
Çift Akciğer Nakilli 2009

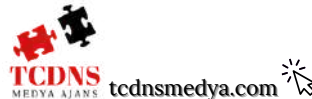
Katkıda Bulunanlar

Mebrule Bilge Adızel



Sürelî yayın (3 ayda bir yayınlanır.)
PAHSSc Derneği resmi yayınıdır.

Kâr amacı gütmeyen Pulmoner Hipertansiyon ve Skleroderma Hasta Derneğimiz,
hasta ve yakınları tarafından kurulmuş bir sivil toplum kuruluşudur.



Grafik Tasarım: TCDNS Medya Ajansı
Dilara Almaz





Herkese merhaba,

Sizler bu satırları okurken 6 Şubat gecesi başlayan o korkunç günlerin üzerinden en az bir buçuk ay geçmiş olsa da felaketin izlerini bazılarımız bedeninde ama hepimiz ruhumuzda yaşamaya devam ediyoruz. Deprem sonrası hasta arkadaşlarımızdan aldığımız bilgiler maalesef deprem çantasının romantik bir fikir olduğunu, o kadar kısa süre içerisinde canını kurtarmaya çalışırken kimsenin deprem çantası düşünecek lüksü olmadığını göstermiş olsa da hasta ve hasta yakınları için yine de bir hatırlatma yapmak istedim.

Başımız sağolsun!

Normal bir deprem çantasında bulunması gereken su, gıda, fener, dezenfektan, kalın lastik eldiven, düdük vs.'ye ek olarak:

- En az 5 günlük sarf malzemeleri
- Son tahlil sonuçları
- Tüm reçetelerin fotokopileri
- Kullanılan ilaçları ve kullanım düzenini gösteren bir liste
- Minik bir oksijen tüpü
- Kısa hastalık geçmişi
- Rapor fotokopileri
- Tedavi gördüğünüz merkezin telefonu ve doktorunuza en kısa yoldan ulaşma bilgileri
- Acil durum irtibat kişisi (doktor dışında)



Ayşe Kora Akersoy
İPAH 2017



EMİNE ÇAYIROĞLU

PH Eisenmenger Sendromu Hastası (1996)

Çocukluğundan beri PAH ile mücadele eden bir PAHramanın hikayesini şimdi kendi cümleleriyle dinleyeceğiz:

Merhaba Emine Hanım, röportaj teklifimizi kabul ettiğiniz için teşekkür ederiz. Önce sizi tanıyalım mı?

Merhaba, ben Emine Çayıroğlu, 43 yaşındayım, bekarım, pulmoner hipertansiyon Eisenmenger sendromu hastasıyım. Ordu'nun Akkuş İlçesi Akpınar Köyü'nde doğup büyüdüm. Akkuş, Ordu'nun en zor ilçelerinden biridir. Soğuk ve ormanlıdır. Karadeniz bölgesine has her yer yamaç ve engebeli arazilerden oluşur. Bu hastalıkla mücadele ediyorsanız böyle bir coğrafyada doğmanız hayatınızı daha da zor bir hale getiriyor. Eğer içinizde mücadelecı bir ruhunuz yoksa baştan kaybettiniz demektir çünkü hayat size çok cömert davranmayacaktır. Benim mücadelemın meyvesi de şu an İçişleri Bakanlığı Kaymakamlık bünyesinde görev yapıyor olmam.

Zor bir coğrafyada dünyaya geldim, çocukluğum 'kalbi delikti, değildi' sözleriyle geçti...

PAH'ın çocukluktan tanı alan Eisenmenger Sendromu grubundasınız ve bu hastalığı küçük yaşlardan beri tanıyorsunuz. Peki ilk belirtiler neydi ve kaç yaşında teşhis aldınız?
Zor bir coğrafyada dünyaya geldiğimi söylemiştim.



Sene 1979. Benim küçük köyüm doktordan uzak, ölüme yakın değilseniz doktora gidemeyeceğimiz bir yermiş. Annemin anlattıklarından hatırladığım kadarıyla, ağlayamayan, emerken bile yorulan, zayıf ve mor bir bebekmişim.

6 aylık olduğumda çok hastalanmışım. Zaten bir kızını kaybeden annem beni kar kış demeden yürüyerek Ünye Devlet Hastanesine götürmüş. Genç bir doktor kalbimde delik bulunduğunu, yedi yaşına kadar kapanma ihtimali olduğunu, kapanmadığı takdirde ameliyat olmam gerektiğini söylemiş. Nakliyecilik yapan babamla annem tesadüfen Ünye'de karşılaşmışlar ve babam beni Samsun'da özel bir çocuk doktoruna götürmüş. Doktor kalbimde delik olmadığını, sadece bronşit olduğumu söyleyip göndermiş. Çocukluğum 'kalbi delikti, değildi' sözleriyle geçti. Onbir yaşına kadar hiçbir sıkıntım yokken maalesef soğuk algınlığına yakalanıp iki ay okula gidemediğimi hatırlıyorum.

4 |

İyileştiğimde okula giderken yolda bir kez dinlenme ihtiyacı duymaya başlamıştım. Bir yıl sonra yine iki ay iyileşemediğim bir soğuk algınlığı daha geçirdiğimde okula giderken daha fazla dinlenme ihtiyacı duymaya başlamış ve nihayetinde artık okuluma gidemez olmuştum.

Hastalığın daha az bilindiği dönemlerde teşhis almış olmak çevrenizde nasıl karşılandı? Bir bilinç oluşturmak kolay olmamıştır.

Köyde doğmak ve köy çocuğu olmak hiç kolay değildir. İnsanlar hastalığınızın teşhisiyle ilgilenmezler, sonuca bakarlar. Ben maraz bir çocuktum onlar için. İyice yürüyemez hale geldiğimde ve morarmalarım arttığında nihayet öğretmenlerimin de destekleriyle, babam beni (Ankara Hacettepe diye hatırlıyorum) doktora götürdü. Ameliyat olmaktan korkmuyordum, hatta iyileşeceğim için çok mutlu olmuştum. Anjiyo olduktan sonra doktorum bana "Seni tedavi edeceğimiz makine şu an elimizde yok, iki yıl sonra gel biz seni o zaman tedavi edeceğiz" dedi ve iyileşme umudum iki yıl daha ertelendi. Şimdi anlıyorum ki doktorum beni hayal kırıklığıyla göndermek yerine bir umutla uğurlamak istemiş.

En sevdiğim arkadaşımın hareketli oyunlara katılamamak beni çok üzerdi

Hastalığı çocukken tanımak o yaşları, özellikle ergenlik dönemini nasıl etkiliyor? Akran zorbalığı yaşadınız mı?

Doktora götürülmesem de evde hep kalbimde bir delik olduğu konuşulurdu.



Ama ben yorulmadığım ya da yorulmadığımı göstermeye çalıştığım için bizce kalbim delik değildi. Okulda da öğretmenlerim dikkat ederdi. İlkokul döneminde her oyuna katılamazdım; kışın en sevdiğim şey karda kızakla kaymaktı, ağabeyimle yamaç bir yere giderdik, tabii ağabeyim beni kızığa bindirir, beni çeke çeke götürürdü, sonra birlikte kızakla kayardık.

İlkokul döneminde akranlarımdan pek geri kalmadım ama ortaokul döneminde neredeyse hiç okula gidemiyordum; öğretmenlerim bana gelirdi, sınavlarıma evde girerdim. Arkadaşlarım beni ziyarete gelir, okula gittiğimde de bana karşı kötü muameleleri olmazdı. Sadece beden eğitimi dersine girememek, en sevdiğim arkadaşımın hareketli oyunlara katılamamak beni çok üzerdi.

Eğitim süreciniz nasıl etkilendi? Özellikle yaşadığınız bölgenin dağlık olması sizi zorladı mı?

Eğitim hayatım ortaokul döneminde bitmişti. Sonradan duyduğuma göre bana iki yıllık ömür biçilmişti. Öğretmenlerim ben üzülme diyeyim diye eve gelir sınavlarımı öyle verirdim ya da beni kar küreme aracıyla okula götürürlerdi öyle sınav olurdu, kısaca belediye yardımcı oluyordu.

Hasta olduğuma üzülmedim de okula gidemediğime üzüldüm hep. Ortaokul sonrası hayatım bir çeşit duraklama dönemine girdi, ta ki 27 yaşında, hiç vazgeçmediğim eğitim hayalimi gerçekleştirene kadar. Köyde yaşam alanımın olmaması sebebiyle, 14 yaşından sonra her yıl İstanbul'da yaşayan ağabeyimle ablama gider, orada kalırdım. Tedavi sürecimin başlamasıyla birlikte yarım kalan eğitim hayatıma açıköğretimden devam etme şansını yakaladım. 26 yaşında doktora gittiğim zaman bir tedavimin olduğunu söylediklerinde, hayatımda da bir şeyler değişmeye başladı. Kendim gibi aynı hastalıkla mücadele eden başka arkadaşlarımla olmasa yaşamımda inanılmaz değişikliklere sebep oldu. Onlardan biri de Ömer Birinci'ydi. Ben ona hastalığımız sebebiyle engelli sağlık raporu alabileceğini, böylece kendisine maaş bağlanabileceğini söylemiştim, o da beni derneğimizin kurucusu ve başkanı olan Kamil Hamidullah ve skleroderma hastalarına önderlik yapan Sibel Ercan ile tanıştırmak için farklı bir mücadelenin içinde yer almama vesile olmuştu. Ömer o dönem henüz lisede okurken ben açık öğretimden liseye kayıt yaptırmıştım. Ömer üniversiteyi bitirip memur olduğunda da, ben memur olma hayalleri kurmaya başlamıştım. Birbirimizin hayatını olumlu yönde etkilemiştik. Artık küçük bir köylü kızı olmaktan çıkmıştım.

Hasta çocukların eğitim hayatı ne olursa olsun bitirilmemeli



Hastalığa rağmen aktif bir çalışma hayatınız olmuş. “PAH’la da yaşarım kariyer de yaparım” demişsiniz. Bize biraz iş hayatınızdan söz edebilir misiniz?

Azimle liseyi bitirmeye çalışırken etrafımdaki herkes bana “Bu yaştan sonra okuyup da ne olacaksın?” demişti. Kimseye söylemiyordum ama memur olma hayalleri kuruyordum. Ailemin köylü olmasına rağmen benim hayatıma karışmamaları ve beni özgür bırakmaları oldukça işime yarıyordu. Bir taraftan kurduğumuz ilk Pulmoner Hipertansiyon Derneği sayesinde hem hastalıkla hem sosyal yaşamımla ilgili hayatımda ciddi değişiklikler yaşıyordum. Liseyi bitirmiştim ama atanamamıştım. Özel sektörde santral memuru olarak yoğun tempolu bir işe başladım, artık Açıköğretim Fakültesinde okuyordum. Şirkette santral memurluğundan satış planlama kadrosuna geçmiş, üstelik uzman olmuşum. Kartopu gibiydim, yuvarlanıyordum ama yuvarlandıkça büyüyordum kendime göre. 3 yıl süren özel sektör deneyimimden sonra üniversite mezunu olarak Engelli KPSS sınavıyla memur olarak atandım. 27 yaşında kurduğum hayalim 35 yaşında gerçekleşmişti.

Yine de bana sorarsanız ben hala ortaokul dönemindeyim çünkü o dönemde yarım kalan şeyler ne yaparsam yapayım tamamlanmayacak. O yüzden hasta çocukların eğitim hayatı ne olursa olsun bitirilmemeli. Bu hastalıkla iş hayatında olmak kolay değil, üstelik yetişkin insanlara kendinizi hiç anlatamıyorsunuz. Hele benim gibi iş hayatına geç başlamışsanız daha da zor. Hep kendinizi ispatlamak zorundasınız, siz göstermeden sizin yapabileceklerinize inanmıyorlar. Atanmada bile sıkıntı yaşıyorsunuz. Kurum sizi işe yaramaz olarak görüyor. Sizin neler başarıp başaramadığınızı bilmiyor ama ben vazgeçecek birine benziyor muyum? Hayatımın adı mücadele, nelerle savaşmışım, neler yaşamışım, bir ben biliyorum, bir Allah, bir de beni yakından tanıyanlar.

PAHSSc Derneğinin en eski üyelerinden birisiniz, aynı zamanda kuruluşunda da yer alan isimlersiniz. Dernekle ortak bir maziniz var desek yeridir. Dernekleşme sürecini sizden dinleyebilir miyiz?

O zamanlar imkanlarımız daha kısıtlıydı ama biz yine de bir dernek kurmayı başarmıştık. Kamil Hamidullah ve Sibel Ercan beni sevgili Ömer ile tanıştırmıştı. Onlar benim hayatıma dokunmuşlar, bizi mücadelelerinin içine çekmişler, bize mücadele etmeyi öğretmişlerdi. Hastalıkla ilgili bir şey bilmezken çok şey öğrenmiştik. Dernekleşmek için verdiğimiz mücadele ile farklı bir dünyaya girmiştik. Aynı hastalık teşhisi konulmuş farklı insanlarla tanışmak bize farklı deneyimler kazandırıyordu.

Dernek benim için bir okul olmuştu sanki. İş hayatımda bile dernekte aktif görev almamın faydalarını gördüğümü söyleyebilirim.

Bizi en iyi biz anlarız

PAHSSc Derneği'nin sosyal medya hesaplarında uzun süredir canlı yayınlar yaparak PAH'lı, sklerodermalı, İPF'li, akciğer nakilli veya nakil adayı hasta ve hasta yakınlarını konuk alıyorsunuz. Bu kadar çok hayat hikayesini dinlemek size neler kattı? Farklı zamanlarda farklı yerlerde hep aynı mücadeleyi vermişiz, hikayelerimiz birbirine benziyor. Herkes kendi hikayesinin PAHraman'ı ve hep dediğimiz gibi "Bizi en iyi biz anlarız." Kendimiz gibi birini tanımak, kendi yaşadıklarımızı bir başkasının da yaşadığını bilmek bize iyi geliyor. O yüzden bu 'Hasta Hikayeleri' programını yapıyoruz ve ben de bu sayede farklı bir deneyim kazanmış oldum.

PAH dışardan görünmeyen bir hastalık ve bu sebeple bazı tuhaf olaylar yaşayabiliyoruz. Sizin görünmez engellilikle ilgili bir anınız var mı?

Olmaz mı, bir sürü var. Hastanede aynı hastalığa sahip bir başka arkadaşımınla birlikte üçüncü kata çıkmak için asansör bekliyorduk. Üçüncü asansör geldiğinde ancak sıra bize gelmişti ve biz de bindik. Sonra tekerlekli sandalye ile bir anne kız geldi ve "Gençler insin" dediler. İki arkadaş birbimize baktık, bir şey demedik ama inmedik de. Sonra anne kız bize "Allah sizi bizden beter etsin" dediler. Belki onlar sadece bir şüphe ile kontrol amaçlı hastaneye yatmışlardı, biz ise doğuştan çaresiz bir hastalıkla mücadele ediyorduk.

Size iyi gelen şeyleri keşfetmenizde fayda var

PAH tedavisinde kullandığımız ilaçlar bazen çok yan etki yapabiliyor. Siz bu yan etkilerle nasıl başa çıkıyorsunuz?

Uyku düzenime çok dikkat ediyorum. İlacımı aynı saatte almaya ve bol su içmeye çalışıyorum. Bu süreçte kendinizi çok iyi tanımanız ve takip etmeniz önemli çünkü ilaçların yan etkileri herkesi zayıf noktasından vuruyor. Size iyi gelen şeyleri keşfetmenizde fayda var.

Eisenmenger sendromu olan hastalarda sadece akciğer nakli yeterli gelmeyebiliyor.

Kalp+akciğer nakline ihtiyaç duyulabiliyor. Siz organ bağıışıyla ilgili ne düşünüyorsunuz?

Varsayılmış Onam Sistemini destekliyor musunuz?

Kan nakline ve canlıdan böbrek nakline evet deyip organ nakline hayır diyenleri anlamıyorum. Üstelik birçok organ nakli beyin ölümü gerçekleştikten sonra yapılabilir ve öldükten sonra o organlar çürümeye mahkum. Hayati meselelerde bazı kararlar insanların inisiyatifine kalmamalı, o yüzden kesinlikle Varsayılmış Onam Sistemini destekliyorum.

Önemli olan elindekinin kıymetini bilmek

PAH'lı olmanızın hayata karşı duruşunuzla ilgili nasıl bir katkısı ya da götürüsü oldu? PAH olmasaydı da aynı insan olur muydunuz?

PAH'lı olmasaydım, doğduğum coğrafyadan ötürü kendimde parlak bir gelecek görmüyorum.

Hatta bana katkıları bile var diyebiliyorum. Mücadele etmemde ve hayat standartlarımı değiştirmem konusunda bana oldukça faydası olduğunu söyleyebilirim ama benim ruhumdaki mücadele azmini de küçümsememek lazım. Tabii tam tersi de olabilirdi, sağlıklı olsam daha fazlasını da yapabilirdim, bilemeyiz ki. Önemli olan elindekinin kıymetini bilmek.

Hastalığınızı ortadan kaldırabilseydiniz yapacağınız ilk şey ne olurdu?

Türkiye turuna çıkmak isterdim. Mesela Trabzon'daki Sümela Manastırı'nı görmeyi çok istiyorum ama yürüyemediğim için gidemiyorum. Bir de anne olmayı çok isterdim, gerçi artık yaş olarak da anne olma şansım azaldı. Şu an tek isteğim, aldığım nefes daha fazla azalmasın. Gerisi önemli değil bence.

Hastalığınızın en zor yanı nedir sizce?

Tabii ki en başta yürüyememek ve zor nefes almak. İlaçların yan etkileri de beni çok zorluyor diyebilirim.

Ekleme istediğiniz başka bir şey var mı?

Keşke kendim için sadece ben mücadele etmek zorunda kalmasaydım, keşke biri de benim için mücadele etseydi. O zaman hayata daha erken atılır, daha az yorulmuş olurum.

Sevgili Emine Çayıroğlu, cesaretinizi kutluyor, bize mücadelecı ruhunuzu aşıladığınız için çok teşekkür ediyoruz. Umarız yakında Sümela Manastırı'na da çıkarsınız.

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi
Dahili Tıp Bilimleri Bölümü Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları Anabilim Dalı
Çocuk Romatoloji Bilim Dalı Başkanı

PROF. DR. ÖZGÜR KASAPÇOPUR



Biyografi

- Prof. Dr. Özgür Kasapçopur, tıp fakültesi öğrenciliğini, uzmanlık eğitimini ve akademik yaşamının tümünü Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim dalında sürdürdü.
- Çocuk Romatoloji Derneği kurucu genel sekreteri, 2010-2014 yılları arasındaki ve şu andaki başkanı
- 2013-2021 arasında Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, klinik araştırmalar etik kurul başkanı
- Türk Pediatri Kurumu yönetim kurulu üyesi
- Avrupa Pediatrik Romatoloji Derneği / Pediatric Rheumatology European Society (PREs) Avrupa juvenil skleroderma çalışma grubu sekreteri
- Pediatrik Romatoloji Uluslararası Araştırmalar Organizasyonu / Pediatric Rheumatology International Trials Organization (PRINTO)'da aktif görev
- 2018 yılında düzenlenen "Tıp Bilimine yön veren 100 Türk" arasında
- 2020 yılı İstanbul Tabip Odası, Türkan Saylan Bilim Ödülü sahibi
- Turkish Archives of Pediatrics baş editörü
- Çok sayıda uluslararası bilimsel derginin yardımcı editörü ve editöryel kurul üyesi

- 84 Türkçe kitap bölümü yazarı ve uluslararası indekslerde yayınlanan 299 uluslararası yayın sahibi
- Uluslararası dergilerde 1450'yi aşkın bilimsel çalışmada hakem (peer-review)
- H faktörü: Google Scholar'da 52, web of science'ta 42
- Web of science'ta 8200'in üzerinde atıf sahibi.

Hocam... Ekşi Sözlük'te sizin için yazılan çok güzel bir ifade var: "Mutluluk eksenli nükleer reaktör gibi" demişler. Güler yüzünüz, öğrencilerinize ve hastalarınıza verdiğiniz güven, kuvvetli hafızanız ve bitmek bilmeyen enerjiniz dillere destan. Öncelikle bize bu reaktörün sırrını anlatır mısınız?

Ekşi Sözlük'ten ayrılan bir arkadaşımız da "100-200 yıl önce yaşasa kesin evliya olur" diye yazmıştı benim için. Tabi beni çok mutlu ediyor bunlar. Bunların bir sırrı yok. Bana da hep soruyorlar neden böyle oluyor diye. Yapılması gerekeni yapmış olmak zaten bunları getiriyor. Hepimiz her şeyi çok iyi biliyoruz aslında ama bunları yaşama geçirmek çok önemli, hayata geçirdiğiniz anda çözmüş oluyorsunuz. Bence içtenlik, çalışkanlık ve özveri ile bir işi yaptığınızda zaten bunların tümü gerçekleşmiş oluyor, tümünü de hayata geçiriyorsunuz.

Çocukluğumdan beri ne gerekiyorsa yapmaya çalıştım ben. Bunları yapmak, insanları sevmek, doğrudan yana olmak, gerektiğinde haksızlığa tepki göstermek, bunlar insanı farklı kılan noktalar.

Hasan Yazıcı hocamız romatolojiyi seçmenizde rol oynamış. Göğüs hastalıklarını seçme imkanınız da varmış aslında. Çocuk hastalıkları bölümünde kadro açılmasaydı da siz yine çocuk hastalıklarına yönelir miydiniz?

Hasan Yazıcı hepimizin hocasıdır. Hepimizi yetiştiren, Türkiye’de bilime inanılmaz katkıları olan, ülkemizin yetiştirdiği en önemli bilim insanlarından biridir. Keşke 30-40 tane daha Hasan Hoca olsaydı, o zaman Türkiye’nin kaderi farklı olurdu. İnsan hep kendine bir rol model belirler. Dilin kemiği yok derler, bir şeyler söylemek çok kolay, Türkiye’de insanların en çok sevdiği şey öğüt vermek ama doğru olan öğüt vermektir çok öğüt vermekte kullandıklarınızı yaşamın içinde göstermek, yani rol model olabilmek. Ben hayatım boyunca hep rol model olan insanları izledim. Göğüs hastalıklarında Müzeyyen Erk hocam vardı, ona buradan sağlık ve esenlikler diliyorum, inanılmaz örnek bir insandı. Öğrencilere davranışı, hayat içinde duruşu... Çocuk kliniğinde hocalarımız vardı. Özdemir İltir, Şükran Yalçındağ... Bu hocalarımızı rahmetle anmak istiyorum, ikisini de kaybettik ne yazık ki. İnanılmaz iyi insanlardı. Bir insanın, bir ekibin nasıl olabileceğini öğrenebileceğiniz, size yol gösteren hekimlerdi. Rol modelleri izlemek ve hayatta rol model olmak, yaptıklarınızın değerlendirilmesi daha önemli. Bununla birlikte ilerlediğinizde her şey daha iyi oluyor.

En çok kayıtlı juvenil skleroderma hastasını dünyada Cerrahpaşa Çocuk Romatoloji olarak biz izliyoruz

84 milyonu aşan nüfusa sahip ülkemizde sizce yeterli sayıda çocuk romatoloji polikliniği ve çocuk romatoloji uzmanı var mı? Mevcut durum nedir?

Şu anda eğitim gören arkadaşlarımızla üç dört yıl içinde çocuk romatoloji uzman sayısı 200’e gelecek. Aslında bir fazlalık da var, bence belli bir süre sonra bu sayıyı korumak, daha da kaliteli uzmanları yetiştirmek için uzman sayısının birazcık da kısıtlanması gerekiyor. Öte yandan şu anda yeterli sayıda çocuk romatoloji merkezi var, ayrıca çok sayıda hasta da yok. Hele sklerodermaya bakarsak, dünyada tüm sistemik sklerozlu hastaların toplandığı bir veri tabanı var. Yaklaşık 200-250 dolayında çocuk toplandı burada. Doçentimiz sevgili Amra Adrovic’in de katkısıyla oraya en çok hasta vermenin gururunu Cerrahpaşa Çocuk Romatoloji olarak yaşıyoruz. En çok kayıtlı hastayı da dünyada Cerrahpaşa Çocuk Romatoloji olarak biz izliyoruz.

Daha fazla doktorun yan dal olarak romatolojiyi seçmesi için hasta dernekleri olarak bizim bir katkımız olabilir mi?

Şöyle mutlu bir şey söylemek isterim, pediatri içinde yaklaşık 20 yan dal var ve pediatri nin yan dal uzmanlık sınavında en yüksek puanı alan bütün arkadaşlarımız hep çocuk romatolojiyi seçiyorlar. Cerrahpaşa Çocuk Romatolojide çalışan bütün yan dal uzmanlık öğrencisi arkadaşlarımız hep ilk üç içinden. Bunda bizim de katkımız var tabi, bunları her yerde anlatıyoruz.

“En önemlisi gözlem; birçok şeyi hastalarımızdan öğreniyoruz.” diyorsunuz. Bunu biraz açar ve ilgili bir anınızı paylaşır mısınız?

Bilim böyle bir şey. İnsanlığın ilk bilimsel buluşu ateş. Ateşi deneyerek bulmuş, sonra tekerleği bulmuş. Bunları hep hayattan öğreniyoruz. Hele ki tıpla uğraşan, bizzat hasta ile uğraşan klinik hekimler olarak birçok şeyi hastalarımızdan öğrendik. Biliyorsunuz ‘abdallık’ Anadolu’daki en önemli gelenektir. İşine bağlı, işini severek yapma anlamına gelir. Ben de öğrencilerime şöyle söylüyorum, “İşinizin abdalı olursanız, bir verdiğinizde o iş de size binler vererek döner”. O yüzden de birçok şeyi, yaptığımız birçok çalışmayı, birçok veriyi hastalarımızdan öğrendik ve her şeyi bize hastalarımız öğretti. Hastalarımızla ilerledik. Bizim olmazsa olmazımız, en kıymetlilerimiz hastalarımız ve bize en çok onlar yardımcı oluyorlar.

Çok anım var ama hep öğrencilerime anlattığım örneği paylaşayım sizinle de. Yıllar önce asistandım. Sene 1987-1988. Damar iltihabı olan bir çocuk yatıyordu bizde. Henoch-Schonlein (HSP) diye bir hastalığı bu damar iltihabı ve çocuk bir türlü düzelmeyordu. O zaman internet yok, dergilerden okuyoruz. Biraz da gerçekten iddia etmek, keçiler gibi inatçı olmak lazım. Hocalara dedim ki “Bakın bu çocuğun FMF’i var, FMF’i anlatıyor bu çocuk”. Başta kabul etmediler, ama hem birkaç kaynak, hem de kendime en iyi dayanak olarak Hasan (Yazıcı) Hoca’yı buldum. Hasan Hoca’yı ikna ettim ve çocuğa FMF’in ilacı olan kolşisini başlayınca çocuk düzeldi. 7-8 yıl sonra biz bunu çok önemli bir tıp dergisinde yayınladık ve bugün artık çok iyi bilinen bir klasik bilgiye dönüştü.



Bu şekilde hastalarımızdan öğrenip yaşama geçirdiğimiz çok sayıda çalışmamız var ve bunların hepsiyle birlikte ilerlediğimizde daha değerli oluyor.

Romatizma alanında birçok hastalıkla ilgileniyorsunuz. Sklerodermayı sizin için ilginç kılan yönler var mı?

Tabii ki var. Bizim Amra (Adrovic) ile olan hikayemizi anlatayım size. Amra bizim asistanımızdı. Sklerodermada birçok şeyi bilmiyorduk. Hala birçok şeyi bilmiyoruz aslında. Birçok şeyi biz ilk kez bu güzel ülkenin güzel çocuklarıyla yaptığımız çalışmalarla gösterdik. Pulmoner hipertansiyon (PH) biliyorsunuz erişkin hastalarda önemli bir bulgu. Çocuklarda bu konuyla ilgili hiçbir veri yoktu ve biz bunlarla çalışmaya başladık. Bu soruların da yanıtını bulmak bilim insanı olarak bizim görevimiz. Bu noktada çalışmaya başladık ve birçok sorunun yanıtına art arda sevgili Amra ile ulaştık.

Bu güzel ülkede bilim adına Atamızın söylediği “En hakiki mürşit ilimdir” sözünün takipçileri olarak bizler, tüm dünyadaki bilim insanları ile ortak birçok soruyu yanıtlamaya çalışıyoruz...

Ben aynı zamanda Avrupa Pediatrik Romatoloji Derneği PReS'te Avrupa Juvenil Skleroderma (jS) çalışma grubu sekreteriyim. Ivan Foeldvari, Francesco Zulian gibi dünya çapında çok önemli jS araştırmacıları ile birlikte çalışıyorum. Aynı zamanda jS ile ilgili ABD'de çalışan ve orada CARRA (Childhood Arthritis & Rheumatology Research Alliance / Çocukluk Çağı Artrit ve Romatoloji Araştırma Birliği) adını verdiğimiz bir grupta yer alan Suzanne C. Li, Kathryn S. Torok gibi araştırmacılarla da ortak çalışmalarımızı sürdürüyoruz. jS çok bilinmeyenli denklem gibi hala ve yaptığımız araştırmalarla jS'nin bir çok bilinmezine ışık tutmaya, çocuklarımızı daha iyi tedavi etmeye, daha güzel günlere, daha iyi bir erişkinliğe ulaştırmaya çalışıyoruz.

Sklerodermada genetiğin bir rolü yok diyoruz ama Türkiye'den daha fazla hasta çıkıyor olmasının akraba evlilikleriyle bir ilgisi var mı?

Bu soruya romatizma özelinde yaklaştığımızda Türkiye'de akraba evliliği hala %25'e yaklaşan oranda. Hala düşüremedik. O yüzden genetik geçişli hastalıklar ya da nadir hastalıklar çok fazla. Başta romatizmal hastalıklar... Ailevi Akdeniz Ateşi (FMF) ve ona benzeyen hastalıklar. Metabolik hastalıklar çok fazla. Özellikle metabolik hastalıklar çok ciddi sorun yaratıyor, bunlar çoğunlukla da tedavisi olmayan hastalıklar. Ayrıca nörolojik hastalıklar çok fazla. Ama skleroderma özelinde genetik geçiş kanıtlayabildiğimiz bir veri yok. Anne ve çocuk skleroderma olan hastalarımız oldu ama skleroderma özelinde dünyada da gösterilebilmiş bir genetik geçiş söz konusu değil.

Türkiye'de kaç juvenil skleroderma hastası var bilginiz var mı? Hastalığın formlarına göre nasıl bir dağılım var?

Juvenil (çocukluk çağı başlangıçlı) skleroderma çok nadir bir hastalık gerçekten, nadirden de öte diyebiliriz. Sistemik skleroderma ve yerel (lokalize) skleroderma olarak ikiye ayıracak olursak (erişkinde 'bölgesel' derler ama biz 'yerel' diyoruz lokalize sklerodermaya), kayıtlı olarak yerel sklerodermalı 100'e yakın hastamız var, sistemik sklerodermalı olarak da uluslararası veri tabanlarına sunduğumuz 40'a yakın hastamız var. Tüm Cerrahpaşa Çocuk Romatoloji'de kayıtlı olarak da 70'e yakın jS hastamız var. Lokalize skleroderma daha fazla tabii, onlarda iç organ tutulumu hiç olmuyor, deriye yerleşik oluyor.

Farklı yaş gruplarında teşhis, tedavi, takip farklılıkları, zorlukları var mı? Ayrıca yetişkin ve çocuk skleroderma hastalarını kıyasladığımızda aralarında nasıl benzerlikler, farklılıklar, teşhis ve tedaviye yansıyan zorluklar var?

Sklerodermanın tanısı gerçekten güç. Çocuklarda birçok hastalık sklerodermayı taklit edebiliyor. Örneğin, yenidoğan taramalarıyla yok ettiğimiz fenilketonüri hastalığı var. Bizim asistanlığımızda fenilketonüri sklerodermayı taklit eden bulgularla gelirdi. Taraması yoktu ama süt çocukluğu döneminde hasta sklerodermaya benzerdi, buna karşın biz artık biliyorduk, böyle bir hasta geldiğinde kanda hemen fenilalanin bakardık ve tanılandırırdık.

Skleroderma daha geç yaşlarda başlıyor. 3-4 yaşlarında başlamış çok hastamız yok bizim. 7-8 yaşından sonra başlayabiliyor ve sonra ilerleyerek karşımıza çıkabiliyor. Bu noktada da ayırıcı tanıda bütün klinik denemelere katılıyoruz. Birçok yeni ilacın kullanımını biz de yapıyoruz. Örneğin, bir biyolojik ajan olan Tocilizumab'ı dünyada ilk kez biz kullandık hastalarımızda sevgili Amra ile birlikte. Bunun da yazısını yayınladık.

Yerel (lokalize) sklerodermada orkestrayı yöneten ne zaman dermatolog ne zaman romatolog olmalı?

Dermatolog arkadaşlarımızla ortak olarak izliyoruz, onlarla birlikte değerlendirip birlikte yol aldığımız hastalar olarak karşımıza çıkıyorlar. Dermatologlarla birlikte ilerlemek hem hastalarımız hem de bizler için daha yararlı oluyor.

Yerel sklerodermada hastalığın ilerleyişi bir müddet sonra duruyor. Tamamen iyileşme söz konusu mu?

Metotreksat ve steroid tedavisi çok önemli. Bu şekilde kontrol altına alabilme şansımız oluyor. Kontrol altına alınır da ek bir veri ortaya çıkmıyor, onunla birlikte değerlendiriyoruz ve geriliyor. Ana kural değil bu tabii, ilerleyenler de oluyor ama çoğunlukla geriliyor. En önemlisi yüzü tutan “en coup de sabre” (kılıç darbesi/yarası) var yerel sklerodermada, onlarda ciddi hasar kalabiliyor, mandibula dediğimiz alt çene kemiği etkilenebiliyor, yüzde etkilenmeler olabiliyor.

Hastalık nedeniyle vücutta kalan arazlara yönelik kozmetik müdahaleler için düşüncelerinizi alabilir miyiz?

Yurt dışında izlediğimiz hastalarımızdan birkaç aile yaptı bunu ama çok iyi deneyimlerimiz olmadı.

Genellikle 18 yaş sonrasına bırakmak istiyoruz. 18 yaş öncesinde büyüme sürdüğü için kozmetik operasyonlarda oldukça sıkıntılı bir süreci de yaşayabiliyoruz, bunun için biraz ötelemek istiyoruz bu tarz girişimleri. Başka bir deyişle 18 yaş sonrasında büyüme tamamlandıktan sonra kozmetik operasyonların yapılması daha etkin oluyor çünkü büyüme sürerken sıkıntı yaratabiliyor.

Çocukların egzersiz yapması, hareket etmesi çok çok önemli

Ortak yazarlarından olduğunuz 2021 tarihli uluslararası bir makalede ellerde tutuluma bağlı duyuşsal ve fonksiyonel bozuklukların hastaların günlük faaliyetlerini sınırladığından ve ellerinin kullanımını olumsuz etkilediğinden bahsediliyor. Bu durum skleroderma hastalarında fizyoterapinin önemine de dikkat çekiyor. Bu konuda neler söylemek istersiniz? Ülkemizde fizyoterapi imkanları nasıl? Hastalar kendileri mi bu imkanları araştırıyor yoksa doktorları tarafından yönlendiriliyorlar mı?

Biz İstanbul Üniversitesi Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü ile çalışıyoruz. Oranın bölüm başkanı olan Ela Tarakcı Hocamız ve arkadaşları ile yaklaşık 15 yıldır bütün romatizmal çocuklarımızın rehabilitasyonunu birlikte sürdürüyoruz. Tabii ki sklerodermalı çocukların ellerinde oluşan kozmetik bozukluklar ve diğer verilere yönelik olarak da ciddi düzeltmeler yaparak ilerliyoruz. Fizyoterapi desteği almak inanılmaz önemli ve bu destekten çocuklarımızı mahrum bırakmamaya çalışıyoruz.

Türkiye’de birçok yerde fizik tedavi ve rehabilitasyon bölümleri var, bu sayede çocuklar birçok yerde bu olanağa kavuşuyorlar. Çocukların egzersiz yapması, hareket etmesi çok çok önemli.

Sistemik sklerodermada farklı organ tutulumları söz konusu olabildiği için başka dallardan uzmanlarla da yakın iş birliği içinde tedaviyi organize etmek gerekiyor. Hastanenizde bunu nasıl sağlıyorsunuz? Türkiye genelinde uygulanan bir yöntem mi sizinki?

Cerrahpaşa çocuk romatolojide şöyle bir şey yapıyoruz. Yerel sklerodermada ayda 1 kez 1 gün yaklaşık 2 saat dermatoloji ile ortak hasta görüyoruz. Hastaları ayarlıyoruz ve hangi günlerde geleceklerini bildiriyoruz. Geldikleri anda ortak olarak hazırlayıp ortak olarak bu hastaları görüyoruz. Sistemik sklerodermada ise biliyorsunuz en büyük sorunumuz akciğer tutulumu, kalp tutulumu, özofagus olabiliyor. Başka bulgular da olabiliyor. Onları da çocuk kardiyojji, çocuk göğüs hastalıkları, çocuk gastroenteroloji gibi bizdeki diğer çocuk bölümleri ile izliyoruz. Onlarla aynı bina içinde olduğumuz için hasta geldiği anda götürüp konuşuyoruz ama gerekirse ortak toplantı yapıyoruz tabii ki.

Skleroderma çok nadir olduğu için çok az merkezde karşılına çıkıyor. Çoğunlukla da bütün skleroderma hastaları bize Cerrahpaşa’ya geliyorlar, orada izliyoruz. Öyle olduğu için de bizde olan hastaların hepsini birlikte izlemeye çalışıyoruz. Diğer yerlerde de meslektaşlarımızın aynı şekilde değerlendirdikleri kanısındayım.

Çocuklar kaç yaşına kadar sizin takibinizde kalıyor? Ergenlikten yetişkinliğe geçen hastaların yetişkin polikliniklerinde takibe başlanması için hastanenizde nasıl bir geçiş sistemi uygulanıyor?

Şairin dediği gibi ayrılık her zaman acıdır. Herkes için acıtıcı bir süreçtir. Bu süreçte hepimiz etkilenebiliyoruz ve bu nedenle biz 18-21 yaş arasında geçiş sağlıyoruz. Tabii skleroderma özel bir dal olduğu için bu geçişi skleroderma ile ilgili olan bölümlere sağlıyoruz ve hastalarımızı arkadaşlarımıza özel olarak devrediyoruz. Yine de bu tamamen kopuyoruz anlamına gelmiyor, yine arada hastalarla görüşmelerimiz, iletişimimiz sürüyor. Bu iletişim içinde davranmaya devam ediyor ve tedavilerini izliyoruz.

Sistemik formda çocuklarda en çok karşılaşılan iç organ tutulumları hangileri? Juvenil skleroderma hastalarında ilerleyen yaşlarda PAH gözlenme olasılığı nedir?

İlk çalışmamızda PAH’ın çocuklarda çok nadir olduğunu göstermiştik. 2015’te sevgili Amra’nın da uzmanlık tezidir aslında. Ama biz o yazıyı yayınladıktan sonra PAH olan hastalarımız oldu, bunları da sonra düzeltici olarak yayınladık. Pulmoner hipertansiyon oluyor, akciğer tutulumunu, interstisyel akciğer hastalığını görüyoruz. Yine özofagus tutulumunu, kardiyak sklerodermayı görebiliyoruz ama tedaviyle bunları geriletmemiz söz konusu, bunun için de elimizden gelen çabayı gösteriyoruz. Ancak yerel sklerodermanın jeneralize morfea dediğimiz bir tipi var, erişkin dönemde bunun sistemik hale dönüşmesi söz konusu olabiliyor ama çocukluk çağında bunlar çok nadir. Genel olarak hastalık yerel başladıysa yerel gidiyor diyebiliriz. Sistemik başladıysa da kontrol altına alabilme olasılığımız yüksek.

2021 tarihli ortak yazarlarından olduğunuz uluslararası makalede overlap karakteristikli hastalarla overlap olmayanlar arasında önemli farklar olduğu, overlap hastaların daha fazla İAH ile karşılaştığı ve kesinlikle “hafif hastalık” olarak nitelendirilmemesi gerektiği belirtiliyor. Çocuk skleroderma hastalarında en çok hangi hastalıklarla overlap yaşıyor?

Dermatomyoziti çok sık görüyoruz. Sistemik lupus eritematozus (SLE), juvenil idiopatik artrit (JIA) görebiliyoruz. Hepsi bir arada oluyor. Var olan antikor düzeylerine göre miks bağ dokusu hastalığı dediğimiz bir grup geliyor, overlap de gelebiliyor. Birlikte olan olgularımız da var tabii.

Skleroderma için hazırlanan kılavuzlar

2012-2015 yılları arasında yürütülen “Avrupa’da Pediatrik Romatoloji için Tek Merkez ve Erişim Noktası” (SHARE / Single Hub and Access point for paediatric Rheumatology in Europe) projesinden bahseder misiniz? SHARE benzeri yeni bir çalışma var mı?

Bu proje çerçevesinde hem yerel hem sistemik skleroderma için kılavuzlar yazıldı. Bunlar JS’nin hem lokalize hem sistemik formu için uzmanların üzerinde fikir birliğine vardığı teşhis ve tedavi tavsiyeleri. O kılavuzların yazımına biz de katkıda bulduk. SHARE’den çıkan bu kılavuzlar halen geçerli ve güncellendi. Şimdi ABD’deki Çocukluk Çağı Artrit ve Romatoloji Araştırma Birliği (CARRA) ile ortak yazıyoruz. Onlar da sanırım 1 yıl içinde çıkar.



Klinik araştırmalar ve otolog kemik iliği nakli

Çocuklarla yürütülen klinik araştırmalar hakkında ne söyleyebilirsiniz?

Klinik çalışmaların kılavuzları var. Türkiye’de o kılavuzun yazılmasına ben de katkı sunmuştum. Bunların bize çok katkıları var. Hasta bulmak çok kolay olmuyor ama yapıyoruz, çok sayıda çalışma yürütüyoruz.

Çocuklarını yurt içi veya dışındaki klinik araştırmalara dahil etmek isteyen hasta yakınları ne yapmalı? Hasta dernekleri bu konuda nasıl katkıda bulunabilir?

Birlikte paylaşmakta ve yürümekte, hasta dernekleriyle uzmanlık derneklerinin ortak, elele gitmesinde yarar var.

Juvenil sistemik sklerodermada otolog kemik iliği nakli hakkında biraz bilgi verir misiniz? Çocuk hastalarda bu güvenli bir seçenek mi?

Otolog kemik iliği ile birlikte olan deneyimler çok fazla değil. Bunları ülkemizde takip etmek çok kolay değil. Biraz sıkıntılı bir süreç diyebilirim. Eskiden sistemik JIA’da falan kullanılıyordu, birçok hastalıkta denendi ancak kemik iliği ile çocuk hematolojide veya çocuk immünolojide sağlanan yararları burada elde edemiyoruz. O yüzden de kemik iliği bir seçenek değil çünkü biyolojik ilaçların yerini tutan bir etkinliği gösterilemedi.

Tam da bu noktada soralım o zaman... Sizin en umut verici olduğunuzu düşündüğünüz araştırmalar/çalışmalar hangileri? Örneğin, Abatacept kullanmaya başlayan hastalar olduğunuzu biliyoruz. jS tedavisinde gelecek biyolojik ajanlar ve kişiye özel tedavilerde mi?

Biyolojik ilaçlarla aldığımız etkinlik gerçekten çok fazla. Özellikle jS’de Tocilizumab’la aldığımız yanıtlar çok etkileyici. Üzerinde çalışılan yeni ilaçlar var. Özellikle PH ile ilintili ilaçlar mevcut. Bunların çalışmaları sürüyor, bazılarında biz de katılacağız. Ama bu noktada şunu söylemek isterim. Bilim dinamik bir süreç. On yıl önce sorsanız birçok ilacı bilmiyorduk. Bundan on yıl sonra da daha iyi noktaya geleceğiz. Gerçekten bilim sayesinde dünyada harikulade işler oluyor ve çok daha iyi yerlere geleceğine inanıyorum.

Yetişkin skleroderma hastalarımızda, romatologlar tarafından endikasyon dışı olarak yazılan ilaçların yazdırılmasında zorluklarla karşılaşılıyor son dönemlerde. jS’de kullanılan ilaçların durumu nedir?

Juvenil sklerodermada Tocilizumab dahil birçok ilacı endikasyon dışı kullanıyoruz ama bence ilişkiler çok önemli. İlişkiyi doğru kurduğunuz zaman birçok şeyi aşıyoruz. Geçtiğimiz dönemde sklerodermayla ilgili çok ciddi bir sıkıntımız olmadı. Birçok sorunu iletişim kanallarıyla birlikte çözüp ortadan kaldırabiliyoruz.

Türkiye çok büyük bir coğrafya. SHARE kapsamında da kabul edilen kapsayıcı bir prensip var: “jS’den şüphelenilen tüm çocuklar pediatrik romatoloji alanında uzman merkezlere yönlendirilmelidir”. Ülkemizde ne derece uygulanıyor?

Birçok skleroderma vakasını biz görüyoruz arkadaşlarla da ortak.

Başka merkezlerde olanları da gerekirse konuşuyoruz onlarla. Türkiye’nin diğer illerindeki hastaları düzenlediğiniz zaman belli aralıklarla gidip geliyorlar bize. İstanbul’un şöyle bir avantajı oluyor, herkesin burada akrabası var. Geldiği zaman kalacak yer sorunu olmuyor, dayanışma hala sürüyor güzel ülkemizde. Cerrahpaşa’da başlayan hastaları burada takip etmeyi tercih ediyoruz, geliyor da hastalarımız zaten.

Sizin dalınızda tele-tıp kullanımını hakkında ne düşünüyorsunuz?

Tele-tıp kullandık. O konuyla ilgili de bir yazımız var. Pandemi insanlığın karşı karşıya kaldığı en büyük tehditti. Korkunç günlerdi. Umarım bir daha öyle günler yaşamayız. O zaman kullandık tele-tıp. Etkin mi dersiniz, bence çok etkin değil. Hastayı görmediğiniz, muayene etmediğiniz durumda, ekrandan “elini göster”, “kolunu göster”, “bacağını göster”le hekimlik olmuyor. Yine de uygun olmayan durum ve koşullarda tabii ki kullanılacak bir yöntem.



Skleroderma ile yaşamak

Siz 15 yaşındayken sizden 3 yaş küçük kardeşinizi beyin tümöründen kaybetmeniz hem sizi çok etkilemiş hem de hayatınızı şekillendirmiş. Hasta ve ailesiyle teşhisi nasıl paylaşıyorsunuz? Hastanenizde ailelere, kardeşlere yönelik rehberlik / danışmanlık / psikolog hizmetleri var mı?

Çok zor bir süreç bu. Tabi psikiyatristler de var birlikte çalıştığımız. İhtiyacımız olduğunda onlardan da destek alıyoruz ama gerçekten zorlu bir süreç. Çoğunlukla tanıyı bilerek, “böyle bir şüphe var” diye geliyor bize hastalar. Özel bir yönlendirme sistemimiz yok, ihtiyaç halinde mutlaka psikiyatri ile ortak çalışıp onlara yönlendiriyoruz. Ama juvenil sklerodermada yapmamıştık şimdiye kadar, bu da eksikimiz. Lupus’ta, JIA’da, FMF’te yaptık ama sklerodermayı da çalışmamız gerektiğini not olarak buradan şimdi görev olarak alıyorum.

Biz elimizden geldiğince çocukları eğlendiriyoruz, güldürüyoruz, sevindirmeye çalışıyoruz. En son yılbaşına doğru POPSAV (Popüler Müzik Sanat Vakfı) ile birlikte çocukları aldık Hupalupa’daki NBA deneyim sergisine götürdük. Birçok sanatçı arkadaşımız da geldiler. Metin Özülkü, Yonca Evcimik... Böyle yerlere en çok hasta olan çocukları götürmeye dikkat ediyoruz. Dayanışarak büyütüyoruz. Güzel ülkemizde insanlar dayanışmayı iyi beceriyorlar bence.

Özellikle ergenlik dönemindeki hastalar, hastalıkları hakkında konuşmakta/duygu paylaşımında çekingen davranabiliyorlar. Hastalıklarının bilinmesinden, dillendirilmesinden hoşlanmıyorlar. Sklerodermada psikolojik durum da çok önemli olduğu için hastaları çok üstelememek gerek diyoruz ancak ilerleyen yaşlarda hastalığın etkin yönetimi için sizce ergen hastalarla nasıl bir yol izlenmeli?

Ergenlik ayrı bir şey. Büyümek her zaman acıtır insanın canını. Çocuk olmak güzeldir. Keşke hep çocuk kalabilsek. Çocuklar ergenliğe geçtikleri anda çok farklı noktalara geliyorlar. İçine kapanan oluyor, reddeden oluyor, tedaviyi aksatan oluyor. Çocuk hastalarda tedavi aksamaz bizde ama ergenken bütün tedavi aksıyor. Biz her zaman ailelere tedavileri aksatmayın diyoruz ama çok yoğun bir ortam tabi. Ailelerden istek olduğu anda çözüyoruz. Ailelere tedaviyi anlatıyoruz, tedaviyi izliyoruz. Bunlarla birlikte gayet iyi şekilde ilerlemeye çalışıyoruz ama hastalığındaki her ilerlemede bazı sıkıntılar karşımıza çıkabiliyor.

Beslenme konusunda hastalara önerileriniz var mı?

Sağlıklı beslenmek her şeyden önemli. Akdeniz tipi beslenme tüm romatizmal hastalıklarda etkinliği kanıtlanmış bir beslenme şekli.

Hekim olmak çaresiz bir hastaya çare olmak, nefes alamayan bir çocuğa nefes olmaktır. Vazgeçmediğiniz zaman sonunda kazanıyorsunuz...

Her fırsatta bir hekimin her zaman hastasının yanında olması gerektiğinin ve onun için imkansızı istemesinin önemini vurguluyorsunuz. Hastaya umut olmak, umudu hastanın kutup yıldızı yapmak olarak yorumluyorum bunu. Skleroderma hastalarınızla ilgili içimizi umutla dolduracak bir hikayenizi paylaşır mısınız?

Bir hastamız vardı, Anadolu'dan gelmişti. Lineer skleroderma hastasıydı. Bir bacağı tamamen etkilenmişti. Çocuk aksıyordu, yürüyemiyordu. Fizyoterapist arkadaşlarımızla birlikte bu hastamıza hem egzersizler yaptırarak, hem de yürüttük. Ayakkabısını birazcık büyüterek yaptık. Özel ayakkabı ile çocuk yürüdüğünde "ben yürüyorum Özgür Amca" diyerek koşarak geldi sarıldı. Çocukların koşması, mutlulukları her şeyden önemli.

Hep hastalar olarak konuşuyoruz, sizlerin çözüm bekleyen sorunlarınız var mı?

Daha çok birlikte olmamız lazım hastalarla bizim. Daha iyi mekanlarda çalışmamız lazım. Tıp fakültelerinde, kamu hastanelerinde bizim için en acı şey çok dar mekanlarda çalışıyor olmamız. O dar mekanlarda inanılmaz mucizeler yaratmaya çalışıyoruz.

Çocuklarımız da hekimlerimiz de daha iyi mekanları hak ediyor. Daha iyi olanaklara kavuşmamız gerekiyor, bunun için de mekan sorununun ülkemizde ivedilikle çözülmesi gerekiyor.

Skleroderma teşhisi koyulan çocuk hastaların yakınlarının doktorlar ve tedavi gördükleri merkezler tarafından hasta derneklerine yönlendirilmesi konusundaki görüşlerinizi alabilir miyiz?

Yaptığınız aktivitelerin hepsini izliyorum.

Gerçekten çok büyük etkinlikler yapıyorsunuz. Hasta dernekleri özveriyle ve çabayla çalışıyorlar. Biz de o çabalara her zaman elimizden geldiğince katkı sunmaya çalışıyoruz. Hastaların hasta dernekleriyle iletişime geçmelerinde fayda var. Birçok arkadaşımın da geçmesini sağlıyorum. Bunu yapmak lazım çünkü her şeyi dayanışma ile büyütebiliriz.

İnternette kirli bilgiler olabiliyor. En büyük tehlike tabii "şu bitkiyi kaynatın için" şeklindeki yaklaşımlar...

Hasta yakınları çocuklarının iyileşmesi, hayat kalitelerinin yüksek kalması için her şeyi yapmaya hazır savaşçılar. Dolayısıyla erişkin hastalara göre hastalıkla ilgili detaylar ve gelişmeler hakkında bilgi sahibi olmak konusunda daha ısrarlılar. Sağlıklı bir hasta/hasta yakını-doktor ilişkisi ve etkin hastalık yönetimi açısından "meraklı" hasta yakınları hakkında görüşleriniz, tavsiyeleriniz nelerdir?

Meraklı hastaları çok seviyoruz. Meraklı hasta çok iyidir. Onlara her şeyi anlatıyoruz, onlarla birlikte olmak bize katkı sağlıyor, ufkumuzu açıyor o insanların varlığı. Öte yandan internette kirli bilgiler olabiliyor. En büyük tehlike tabii "şu bitkiyi kaynatın için" şeklindeki yaklaşımlar. Bitkiler zararlı olabiliyor, biz bu tip sıkıntılar yaşadık. Güncel olmayan, belli bir mecradan desteklenen, hacamat, sülük, kupa çekme gibi hiçbir bilimsel karşılığı olmayan yöntemler var. Skleroderma tedavisinde yaptırılan hastalarımız oldu. Bunların tıpta hiçbir yeri yok ve tamamen zarar verici, günümüzle hiçbir ilişkisi olmayan, çağdaş olmayan tedavi seçenekleri bunlar.

Sağlık sistemimizde doktorlarımıza hasta başına 5 dakika düşüyor. Yeni bir hastaya nasıl vakit ayırıyorsunuz, nasıl yetişiyorsunuz herkese?

Yetiştiriyoruz, bazen gerekirse yarım saat bakıyoruz. Cerrahpaşa Çocuk Romatoloji’de çok iyi insanlarla çalışıyorum. Mükemmel bir ekibimiz var. Bu bir ekip işi. Her şeyi arkadaşlarımızla birlikte yapıyoruz. Atasözü “bir elin nesi var, iki elin sesi var” der, ekip ruhuyla birlikte yaptığımız zaman bir göz kaçırsa bir göz kaçırmıyor. Bütün hastaları birlikte görüyoruz, birlikte takip ediyoruz. Dosyayı bir kez daha gözden geçiriyoruz. Bir sonraki vizitte aynı ekip değil başka bir arkadaş görüyor sonra tekrar birlikte görüyoruz. İnsanız, hepimizin gözünden bir şey kaçabilir, bu yöntemle gözden kaçan bir şey olursa yakalamış oluyoruz.

Çocuk romatoloji alanında ‘Hocaların hocası’ olarak anılıyor ve öğrencileriniz tarafından çok sevilirsiniz. Son aylarda başka ülkelere göç eden çok sayıda hekim var. Kendi öğrencilerinizi düşündüğünüzde çocuk romatoloji açısından ülkemizde gelecek ne gösteriyor?

İçinde yaşadığımız mesleki sorunlar ve güçlükler var. Çalışma koşullarının hekimler için, insanlarımız için daha iyileştirilmesi, daha güzel şeylerin olması gerekiyor. Bunun için de elele büyütmemiz ve gençlerimizin umudu yurt dışında değil burada araması gerekiyor. Giden arkadaşlarımızın hepsi yerden göğe kadar haklılar. Mesleki açıdan kolay çalışma koşulları, diğer koşullar ortada. Sağlıkta şiddet çözülemeyen bir sorun bu ülkede ve neden çözülemiyor bilmiyorum.



Bunlar ortadan kaldırılırsa elele daha güzel bir ortamda, güzelliklerle dolu bir yaşamı hayata geçirebiliriz diye düşünüyorum. Ama bunlar da hep elele, özellikle meslek örgütleriyle, uzmanlık dernekleriyle birlikte mümkün. Bu şekilde hem hastalarımız hem hekimlerimiz için daha iyi ve insancıl bir sağlık ortamı yaratılabilir kanısındayım.

Çok yoğun çalışan bir hekim ve akademisyensiniz. Birçok şapkayı aynı anda takıyorsunuz. Katıldığınız sayısız klinik araştırma, SCI ve SCI Expanded indekslerine giren dergilerde yayınlanan birçok makaleniz var. Hekimlik ve özel hayatınızı nasıl dengeliyorsunuz?

Bir torunum var. O benim yaşam iksirim. Küçük Özgür Boran. Onunla vakit geçiriyorum. Tabi çalışmak zorundayız. Bu güzel ülke bizi yetiştirdi. Ona borcumuzu ödemek zorundayız. Ne yapsak bu borcu ödeyemeyeceğimizi de biliyorum. Bu ülkeye çok şey katmak, iyilikten ve güzellikten yana durarak hep borcumuzu ödemek için çabalamak zorundayız.

Özgür Hoca ve şiir

Son olarak Özgür Kasapçopur ile görüşme yapıp şiirden bahsetmemek olmaz. Kendiniz şiir yazıyor musunuz? Okuyucularımızla bir şiir paylaşırsanız müteşekkir oluruz.

Ben yazmıyorum ama çok şiir okuyorum. Orhan Veli'nin Dalga şiirinin son bölümü ile söyleşimize son verelim isterseniz.

Ne kağıt yeter ne kalem
Mesut sanmam için kendimi.
Bunların hepsi... Hepsi fasafiso.
Ne takayım, ne tekneyim.
Öyle bir yerde olmalıyım,
Öyle bir yerde olmalıyım ki,
Ne karpuz kabuğu gibi,
Ne ışık, ne sis, ne buğu gibi,
İnsan gibi.



Orhan Veli

Gerçekten bu ülkede en çok ihtiyacımız olan insan gibi olmak, insanlıkla birlikte elele olmak. Bütün arkadaşlarınıza saygılarımı sunuyorum.

Sonsuz minnet ve şükranla hocam...



JUVENİL SKLERODERMA BİLGİLENDİRME DOSYASI

Bu bölümde yer alan bilgiler, <https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/TR/intro> adresinden alınmıştır. Söz konusu internet sitesi, kısa adı PRINTO olan Pediyatrik Romatoloji Uluslararası Araştırmalar Organizasyonu (<https://printo.it/>) ile kısa adı PReS olan Avrupa Pediyatrik Romatoloji Derneği (<https://www.pres.eu/>) arasındaki bir işbirliğinin neticesi olup SHARE adıyla bilinen "Avrupa'da Pediyatrik Romatoloji için Tek Merkez ve Erişim Noktası" isimli Avrupa Birliği projesinden elde edilen fon aracılığı ile hayata geçirilmiştir. SHARE projesinin amacı her ülkeye, romatizmal hastalıkları olan çocukların bakımları hakkında tavsiyelerde bulunmaktır.

1. SKLERODERMA NEDİR? <https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/TR/info/pdf/5/1/Skleroderma>

- 1.1 Nedir?
- 1.2 Ne kadar yaygındır?
- 1.3 Hastalığın nedenleri nelerdir?
- 1.4 Kalıtsal mıdır?
- 1.5 Önlenbilir mi?
- 1.6 Bulaşıcı mıdır?

2. FARKLI SKLERODERMA TİPLERİ

<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/TR/info/pdf/5/2/Skleroderma>

- 2.1 Lokalize skleroderma
 - 2.1.1 Lokalize skleroderma nasıl teşhis edilir?
 - 2.1.2 Lokalize sklerodermanın tedavisi nedir?
 - 2.1.3 Lokalize sklerodermanın uzun dönemde gelişimi nasıldır?
- 2.2 Sistemik skleroz
 - 2.2.1 Sistemik skleroz nasıl teşhis edilir? Başlıca belirtileri nelerdir?
 - 2.2.2 Çocuklarda sistemik sklerozun tedavisi nedir?
 - 2.2.3 Sistemik sklerodermanın uzun dönemde gelişimi nasıldır?

3. GÜNLÜK HAYAT

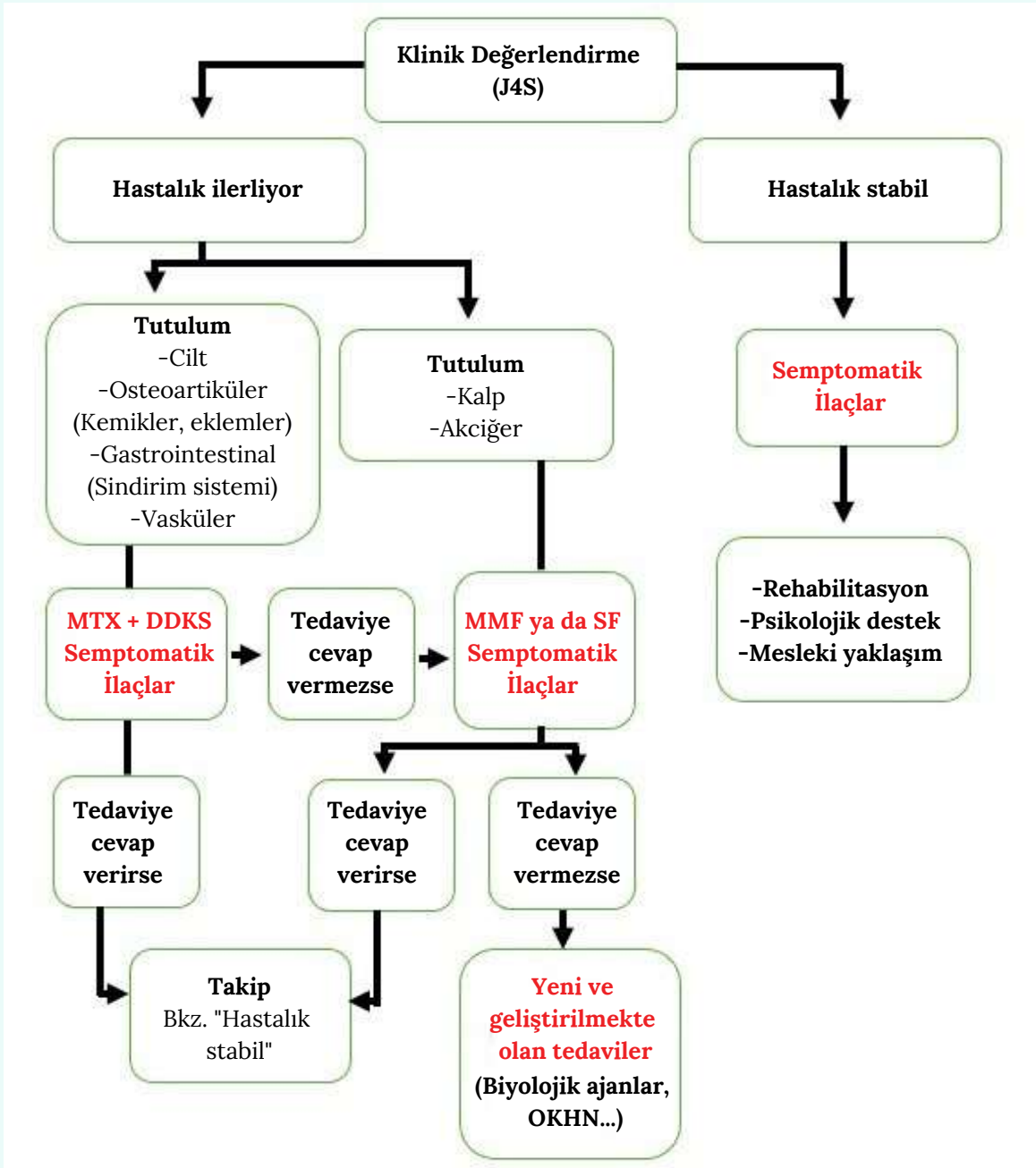
<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/TR/info/pdf/5/3/Skleroderma>

- 3.1 Hastalık ne kadar sürer?
- 3.2 Tamamen iyileşmek mümkün müdür?
- 3.3 Standart olmayan/tamamlayıcı tedaviler hakkında ne söylenebilir?
- 3.4 Hastalık, çocuğun ve ailenin günlük hayatını ne şekilde etkileyebilir ve hangi tür düzenli kontroller gereklidir?
- 3.5 Okul hayatı nasıl etkilenir?
- 3.6 Spor yapmasını etkiler mi?
- 3.7 Beslenme nasıl olmalıdır?
- 3.8 İklim hastalığın seyrini etkiler mi?
- 3.9 Çocuk aşılanabilir mi?

(*) Tek bir dosyada indirmek için: <https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/TR/info/pdf/5/Skleroderma>

Juvenil sistemik skleroz hastalarının hastalık şiddetine göre tedavisi için akış şeması

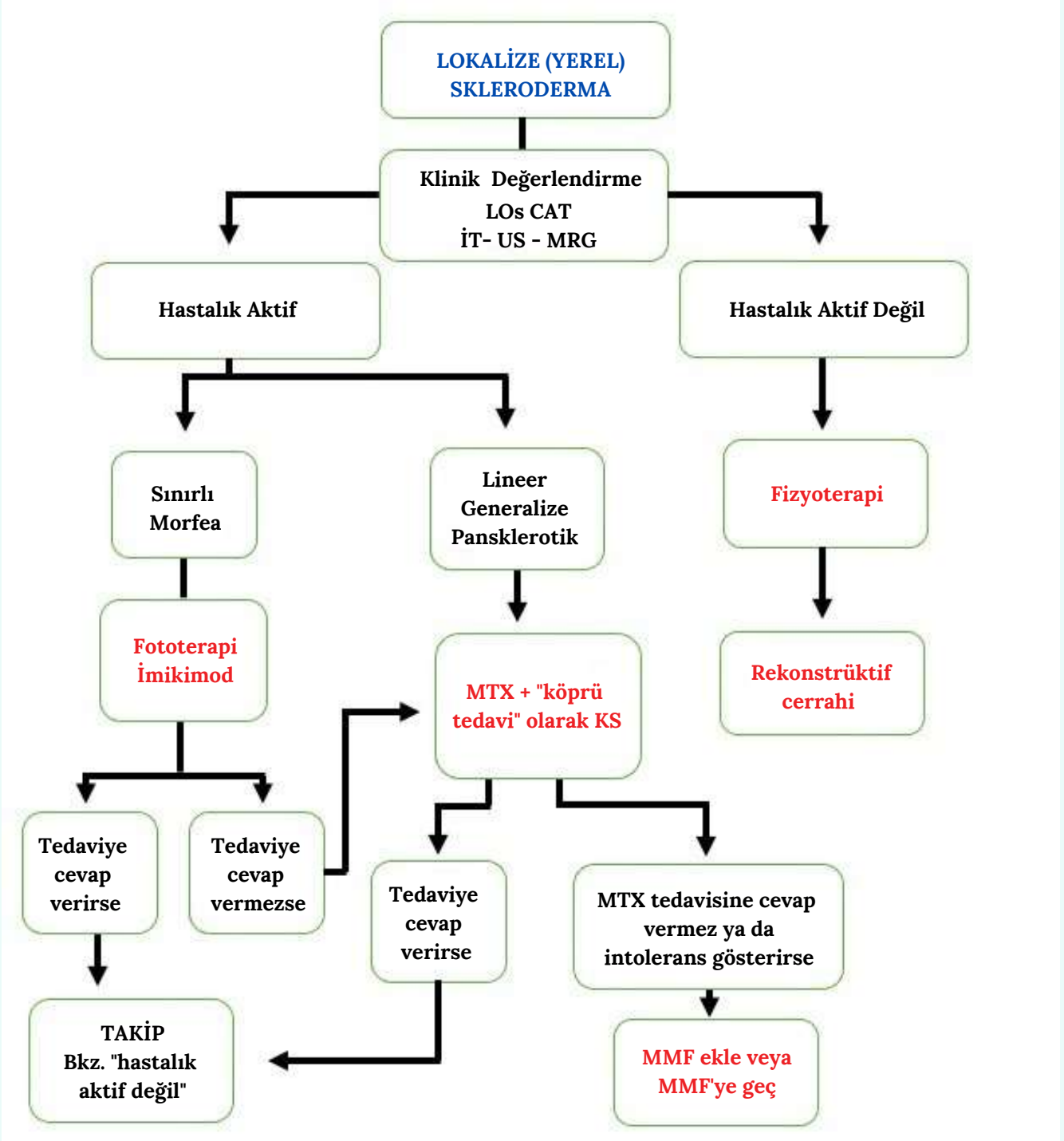
(British Society for Rheumatology'ye ait Rheumatology'nin Nisan 2021 sayısında yayınlanan Kasım 2020 tarihli "[Juvenil sistemik sklerozun yönetimi için fikir birliğine dayalı öneriler](#)" başlıklı makaleden alınmıştır.)



Biyolojik ajanlar: rituksimab, tocilizumab, abatacept //DDKS: Düşük dozlu kortikosteroidler // J4S: Juvenil Sistemik Skleroz Şiddet Skoru //MMF: Mikofenolat Mofetil // MTX: Metotreksat // OKHN: Otolog kök hücre nakli // Semptomatik ilaçlar: kalsiyum kanal blokerleri, fosfodiesteraz tip-5 inhibitörleri, anjiyotensin-konverting enzim inhibitörleri, proton pompası inhibitörleri, prokinetikler // SF: Siklofosamid

Yeni teşhis almış ya da tedaviye cevap vermeyen juvenil lokalize (yerel) skleroderma hastalarının klinik alt tiplere göre tedavileri için akış şeması

(Annals of the Rheumatic Diseases - BMJ/Eular'da 2 Mart 2019'da yayınlanan "[Juvenil yerel sklerodermanın yönetimi için fikir birliğine dayalı öneriler](#)" başlıklı makaleden alınmıştır.)



İT: İnfrared (kızılötesi) termografi // KS: Kortikosteroid // LoSCAT: Lokalize skleroderma deri değerlendirme aracı // MMF: Mikofenolat Mofetil // MRG: Manyetik rezonans görüntüleme // MTX: Metotreksat // US: Ultrason

Tıp dünyasında PH öncülerinden, Avrupa Kardiyoloji ve Solunum Topluluğu üyesi, Samuel P. Asper Ödülü sahibi, İrlanda Olimpiyat Konseyi'nin Atina, Pekin ve Londra'da Olimpiyat Oyunları temsilcisi:

PROF. DR. SEAN GAINÉ

Kendiniz hakkında biraz bilgi verebilir misiniz? Var olmayan bir alanda, bu konuda hiçbir şey bilinmediği halde, solunum tıbbına olan ilginizi tetikleyen ne oldu?

Dublin'de doğdum. İrlanda Trinity College'de okudum. Mezun olduktan kısa bir süre sonra eğitimimi ve deneyimimi ilerletmek için ABD'deki Johns Hopkins Üniversitesine gittim. Buradaki harika doktorlar ve bilim adamları, genç bir doktor olarak hayatımda önemli rol modeller haline geldi. Özellikle yoğun bakım ünitesini ve kardiyorespiratuvar sistemin fizyolojisini sevdim. İlk pulmoner hipertansiyon hastamla tanışmam da yoğun bakım ünitesinde oldu. O günlerde pulmoner hipertansiyon haberlerde çok sık yer alıyordu, zira kalsiyum kanal blokerlerin, bu hastalarda faydalı olduğu ortaya çıkmıştı. Aynı zamanda, ekokardiyografinin popülaritesi artıyordu. Bu durum pulmoner hipertansiyon tanısı alan hasta sayısında artışa neden olmuştu. Pulmoner dolaşımın fizyolojisini daha iyi anlayabilmek için araştırma yapmaya karar verdim. Pulmoner dolaşımdaki endotelin farmakolojisini inceleyen bir laboratuvarda çalıştım. Bu da sonunda Maryland Üniversitesindeki ünlü bir PH uzmanı olan Prof. Lewis Rubin'in çalışmalarına katılmama neden oldu.

Türkiye'den 2-3 hasta için 15 bin kilometre...



İşinize bağlılığınız sınır tanımıyor. Profesör Lewis Rubin ile ortak çalışmalarınız ve Türkiye'den hastalarla olan ilişkiniz hakkında bilgi verir misiniz? 1999 yılında Türkiye'den 2-3 hastanızı yoklamak için 15 bin kilometrenin üzerinde yol katetmişsiniz...

Profesör Lewis Rubin pulmoner hipertansiyon üzerine çok önemli bir ders kitabı yazmıştı ve prostasiklin geliştirilmesi çalışmalarında öncüydü. Bu nedenle gidip onunla çalışmaya ve elimden geldiğince çok şey öğrenmeye karar verdim. Prof. Rubin ile çalışırken ABD'nin her yerinden ve dünyanın dört bir yanından hastalar gördüm. Nitekim, Türkiye'den prostasiklin tedavisine başlamak üzere olan ve her ikisi de pulmoner hipertansiyon hastası Kamil (Hamidullah) ve Fatima ile ilk kez bu dönemde çalıştım. Profesör Rubin'den inanılmaz bilgiler edindim. Çok faal bir hasta yoğunluğumuz ve prostasiklin kullanan birçok hastamız vardı. Profesör Rubin, Maryland Üniversitesinden ayrıldığında John Hopkins'e döndüm ve yeni pulmoner hipertansiyon merkezini kurdum. Birkaç yıl sonra ise İrlanda'ya geri dönerek aileme yakın olma ve İrlanda'da yeni bir pulmoner hipertansiyon bölümü kurma fırsatım oldu.

Geçmişte pulmoner hipertansiyon tanısı almak zordu. Teşhiste hala gecikmeler var mı, varsa sebebi nedir?

Ne yazık ki PH teşhisinde her zaman bazı gecikmeler olacağına inanıyorum. Farkına vardırımadan, yavaşça ilerleyebilen bir hastalık. PH'li birçok kişi başlangıçta nefes darlığının formsuzluktan kaynaklandığını düşünür ve birçok doktor, hastalığa aşina değildir veya tanıyı doğrulamak için gerekli olan araştırmalara erişmeyi zor bulabilir. Son yıllarda pulmoner hipertansiyon konusunda farkındalığın artması tıbbi kliniklerin çoğunun o kadar yoğun hale gelmesine neden oldu ki, teşhis konulduktan sonra bile en uygun uzmanı görmek ve tedaviye başlamak için gecikme yaşanıyor. Umarım hasta savunuculuğunun yardımıyla bu durum tüm dünyada iyileştirilebilecektir.

İrlanda'da PH hastaları için bir kayıt sistemi var mı?

Pulmoner hipertansiyon gibi nadir bir hastalığı olan hastaların yönetimi için kayıt altına alınmaları çok önemlidir. Ancak, hastalığın teşhisindeki ve sonuçlarındaki eğilimlerin kolayca gözden geçirilebilmesi için, insanların kayıt defterine gerekli bilgileri girmesine ve raporlar oluşturmasına da gereksinimimiz var. Bu sadece İrlanda'da değil, dünyanın birçok ülkesinde de bir eksikliklerdir.



Hasta destek gruplarının kayıt tutulması için devlet fonunu artırma savunuculuğu yapmaları çok önemli bir nokta olmaya devam ediyor.

İrlanda pulmoner hipertansiyon biriminin başkanısınız. Sizinkinden başka multidisipliner anlamda merkezler var mı? Ülkenin daha uzak bölgeleri söz konusu olduğunda, ilk basamak merkezleri tanı, tedavi ve hasta takibinin üstesinden gelebiliyorlar mı?

İrlanda'da, Dublin'deki Mater Hastanesinde kalp ve akciğer nakli de yaptığımız bir ana PH merkezimiz var. İrlanda nispeten küçük bir ülke ve sonuç olarak, İrlanda'daki çeşitli uzmanlar ile Ulusal Merkez'e sevk işlemi arasında iyi bir iletişim var. İrlanda'nın daha büyük şehirlerinde PH ile çok ilgilenen ve ekokardiyografi, sağ kalp kateterizasyonu gibi en önemli araştırmalara iyi erişim sağlayan bir dizi merkez var.

Pulmoner hipertansiyon hastaları için evden takip edilebilen ve Dr. Ciara McCormack önderliğindeki rehabilitasyon programı hem çok etkileyici, hem de çok faydalı. İkinci bir aşama düşünüyor mu? On haftalık programın sonuçları hakkında bir yorum yapabilir misiniz?

Dr. Ciara McCormack yakın zamanda, pulmoner hipertansiyonlu hastalar için evde uygulanan bir rehabilitasyon programı üzerine çok güzel bir çalışma yayınladı.



İlk araştırma önerisinin Covid nedeniyle durdurulması gerekti. Ancak Dr. McCormack, modern teknolojiyle hastaların evde egzersiz yapmalarına yardımcı olmanın, genel kapsamda, sağlık ve egzersiz toleransı üzerinde önemli bir etkisi olduğunu ortaya çıkardı. Kısa bir süre önce de Mater Hastanesinde pulmoner hipertansiyon bölümüne geri dönmek ve bu konuda daha fazla araştırma yapmak için bir hibe aldı. Bu nedenle, bu rehabilitasyon alanını genişletip alanın daha da büyütülüp büyütülemeyeceğini görmek beni çok heyecanlandırıyor.

Beşinci yolak bile söz konusu olabilir...

Son otuz yılda kaydedilen ilerleme ile bağlantılı olarak, dördüncü bir yolağın yakın olduğuna inanıyor musunuz? Biz hastalar için bir çare olacak mı?

Son otuz yılda terapilerde iyi bir ilerleme kaydettiğimize inanıyorum. Ancak önümüzdeki on yılda, belki de son otuz yılda gördüğümüzden daha fazla ilerleme göreceğiz. Son olarak Sotatercept'in bulunmasıyla gerçekten de önümüzde dördüncü yolak var. Ayrıca büyüme faktörü yolaklarını hedefleyen inhalasyon tedavilerinden ortaya çıkan ve çok ilginç ön verilerle yakında keşfedilebilecek beşinci bir yolak bile olması söz konusu.

Artık birçok ilaç şirketi gerçekleştirmeye çalıştığı yeni ürünlerle PH ile ilgileniyor. Eninde sonunda, pulmoner hipertansiyonun tedavisi olacağına inanıyorum. Oraya ulaşmak aşamalı olacak ancak ben hayattayken bulunacağı konusunda hala çok umutluyum.

Genel olarak PH'li hastalar üzerinde Covid-19'un etkisi nasıl oldu?

Pandemi dönemi özellikle sokağa çıkma yasakları, aile irtibatına getirilen kısıtlamalar ve hastane takiplerine erişimin azalmasıyla herkes için zordu. Genel olarak, pulmoner hipertansiyonu olan hastalar halk sağlığı talimatlarını izlediler ve ilk birkaç dalga sırasında virüsün bulaşmasından kaçındılar. Neyse ki, Dublin'deki pulmoner hipertansiyon hastalarında çok az sayıda şiddetli Covid vakası gördük. Artık virüs Omicron şekline dönüştüğünden, şu anda enfeksiyon nedeniyle hastaneye çok fazla yatış görmüyoruz.

Hastalar klinik deneylere katılmaya istekli...

Hastalara klinik deneylerde yer verme fırsatınız olduğu için şanslı olduğunuzu söylüyorsunuz. İrlanda'da klinik araştırmalara katılmaya istekli çok sayıda hasta var mı?

Artık PH için ilaç geliştirmeye ilgilenen birçok ilaç şirketi var. Bununla birlikte, klinik deneyleri yürütmek son derece uzun sürer ve çok dikkatli yapılmalıdır. Tecrübelerime göre, hastalar genellikle klinik deneylere katılmaya ilgi duyuyorlar. Yeni bir aktif ilaçtan ziyade plasebo alma şanslarının olduğunu anlıyorlar ancak kendilerine şimdi yararlı olmasa da gelecekte başkalarına faydası olabileceğini bildikleri için, yardım etmeye çok istekliler.

Hasta derneklerinin ve destek gruplarının önemine ilişkin ne düşünüyorsunuz? Hasta savunuculuğu konusunda fikirleriniz nelerdir? 2022 Avrupa Kardiyoloji Derneği ve PH için Avrupa Solunum Derneği kılavuzlarında, hasta olarak Pisana Ferrari'nin görüşlerine yer verildi. Bunun hekimlerin fikirleri üzerinde olumlu bir etkisi olacak mı?

Pulmoner hipertansiyonda hasta destek ve savunuculuk grupları birinci derecede önemlidir. Yeni hastaların tanılarını kabullenmelerine yardımcı olmak ve ayrıca bir süredir hasta olanlara destek olmak için çok gereklidir. Aynı derecede önemli olan, hastalıkla ilgili farkındalığı artırmak, hizmetleri iyileştirmek ve finansman erişimine yardımcı olmaları için politikacılarla konuşurken, klinik ekiplerle birlikte çalışabilme becerileridir. Yeni kılavuzda savunuculuğun önemini görmek çok teşvik edici.

PH'de gelecek hiçbir zaman bu kadar parlak olmamıştı

Yakın zamanda PH tanısı almış bir hastaya ne gibi tavsiyelerde bulunursunuz?

Yeni bir hastaya PH'yi açıklamak ve uygun öneride bulunmak her zaman zordur. Her hasta farklıdır. Kabullenmeleri ve etkin tedavilerin bulunduğunu anlamaları çok önemlidir. PH ile çok tatmin edici bir hayat yaşamanın, çevrelerindekiyle ve özellikle onlara bağımlı olanlara gerçek bir esin kaynağı olmanın nasıl mümkün olduğunu anlatmak da çok önemlidir. Yeni tedaviler de geliyor. Bu nedenle PH'de gelecek hiç bu kadar parlak olmamıştı.

Akciğer ve akciğer-kalp naklini PH için bir çare olarak düşünür müsünüz? Türkiye'de belli bir yaş üzerindeki hastalar nakil adayı olarak kabul edilmemekte. İrlanda'daki durum nasıl? Organ bağışçısı bulma konusunda sıkıntı yaşanıyor mu?

Son yirmi yılda akciğer naklinin hayal kırıklığı yaratan alanlardan biri olduğunu söylemeliyim. PH hastaları için hazır bir seçenek değil ve dünya çapında her yıl nakil yapılan hasta sayısı yeterince artmadı. Tıbbi tedavilerden nakile geçmek için en iyi vaktin ne zaman olduğuna karar vermek yıllar boyunca çok zor oldu. Aday kişinin nakil zorluklarına dayanamayacak kadar zayıf olabildiğinin düşünüldüğü durumda nakil programı tarafından geri çevrilmesi alışılmadık bir durum değil. Bu nedenle akciğer nakline güvenmek yerine, mevcut tıbbi tedavileri en etkin düzeye çıkarmak için çabalarımızı sürdürmemiz gerektiğini düşünüyorum.

Solunum tıbbı en tatmin edici uzmanlıklardan biri....

Solunum hastalıkları hekimliğine yeni başlayan genç bir doktora ne gibi önerilerde bulunursunuz?

Solunum tıbbı, tıptaki belki en iyi uzmanlık alanıdır. Covid-19 sırasında, ciddi akciğer hastalığı olan hastalar için can alıcı nitelikte önemli olan pnömoni, düşük oksijen ve ventilatör kullanımı konusunda doktorlara eğitim vermenin ne kadar önemli olduğunu gördük. En tatmin edici uzmanlıklardan biri ve ayrıca bazı doktorların biraz daha uzmanlaşarak akciğerdeki kan akışına ilgi duymaları, dolayısıyla mevcut pulmoner hipertansiyon uzmanı sayısının gelecekte artma ihtimali çok olumlu.

Doktor Gaine size vaktiniz ve emeğiniz için çok teşekkür ederiz.

HASTA YAKINLARIMIZLA SÖYLEŞİ

PAHSSc Derneği kurucu üyelerinden Sibel Ercan'ın kızı ELİF DİNÇER ile hasta yakını olmayı konuştuk.

Elif Hanım, öncelikle bize zaman ayırdığınız için teşekkür ederiz. Annenizin tanı alma sürecinin en yakın şahitlerinden biri sizsiniz. Belirtiler nasıl başladı ve teşhisi nasıl kondu?

Herkes merhaba! Öncelikle bana da yer verdiğiniz için ben teşekkür ederim. Annem Sibel Ercan'ı herhalde dernekle ve sklerodermayla ilgili çoğu kişi tanıyordur. Uzun süredir bu hastalıkla birlikte. O dönem çok küçüktüm, fazla detay verebileceğim kadar kendi hafızama ait çok bilgi yok; ama çeşitli sorunlar yaşadığını, çeşitli doktorlarla görüştüğünü ve sorunların giderek şiddetlendiğini, çaresiz bir süreç olduğunu anımsıyorum. 2 yıl gibi bir zaman aldı annemin hastalığının adını öğrenebilmesi. O dönemde daha da nadir bir hastalık olması, bilgi çağının parlak günleri olmaması gibi sebeplerden sanırım hastalığın adını bilen doktor dahi bulmak zordu. Bizim en büyük şansımız, babamın doktor olmasıydı. Hastalığın teşhisi için doğru doktora bir şekilde ulaşıldı ve süreç hızlı bir şekilde devam etti.

Anneniz teşhis aldığı anda henüz ortaokula gittiğiniz için, bir çocuk olarak annenizin hasta olması sizi nasıl etkiledi?

Küçüktüm, dikkatimi dağıtan pek çok şey vardı, tam ergenlik başlangıcı bir dönemdi. Yıllara yayılan teşhis sürecini bana yansıtmamaya ve benden gizlemeye çalıştılar ama kötü bir şeyler olduğunun farkındaydım.



Mutsuz olmak da, mutlu olmak kadar hayatımızın bir gerçeği...

Sakin mizaçlı bir insanımdır, kendi duygularıyla ilgili ketumumdur, özellikle o yaşları tahmin edebilirsiniz... Annem için ne kadar zor bir süreç olsa da benim için çaresiz bir süreç oldu sanırım. Tüm dünyanız anneniz ve babanız iken feci bir şey oluyor, bilmiyorsunuz, anlamıyorsunuz çünkü sizden saklanıyor. Sonuç olarak bu sürecin başlangıcını tek başıma yaşadım diyebilirim... İdrak edemeseler dahi çocuklardan bir şey gizleyemezsiniz; hele ki böyle büyük şeyleri çocuklar anlıyor, hissediyor, fark ediyorlar... 2 yıllık bir anne olarak, çocuğuma, önemli olabileceğini düşündüğüm, etkilenebileceği her şeyi anlatıyorum, çünkü hissediyor. Mutsuz olmak da mutlu olmak kadar hayatımızın bir gerçeği ve ne yazık ki mutsuzluklarımızı daha fazlaymış gibi hissediyoruz.

Annenizin hastalığı kabullenmesi kolay oldu mu? Siz bu durumu

kolaylaştırmak adına neler yaptınız?

Hayır, elbette ki çok zor oldu. Zaten teşhis dönemi sancılıydı, hastalık hakkında doğru doktor, doğru kaynak, destek olacak bir sosyal oluşum, tecrübelerini öğrenebileceği, ulaşılabilir başka hasta yoktu. Teşhis sonrası dönem sanırım annemin atak dönemlerinin ilkiydi ve çok hızlı ilerledi. Ben uslu bir çocuktum diye düşünüyorum. O dönemde yapabileceğim tek şey duygularımı göstermemek, ailemi üzmemekti sanırım...

Hasta yakını olarak kendiniz psikolojik ve fiziksel destek ihtiyacı duydunuz mu? En büyük desteği kimlerden alıyorsunuz?

Hayattaki deneyimlerimiz bizi biz yapıyor. Yaşadığımız travmalar (herkesin kendi travmaları var, kimi büyük, kimi küçük) olmadan farklı bireyler olamayız belki de... O dönem psikolojik bir destek almam doğru olabilirdi, şüphesiz. Hepimiz çekirdek ailemiz dışında en büyük desteği anneannemden alıyorduk... Artık aramızda değil.

Skleroderma öncesinde ve sonrasında hayatınızda neler değişti? Öncesine dair özlediğiniz bir şey var mı?

Annem çok neşeli, güçlü, sosyal, hayatın tadını çıkarabilen bir kadındır. Ama en zor şey psikolojik etkileri. Sabırsızlığı, duygularının yoğunluğu kimi zaman zorlayıcı oluyor. Sanırım biraz daha iyi ve huzurlu hissetmesini özledim. Sabahları ağrısız kalkabilmesini, yaralarının ufacık bir temaslara acımamasını özlemem de mümkün değil.



Biz hastalar zor dönemlerden geçerken en yakınımızdakileri üzebiliyoruz. Nazımızı bir tek onlar çekiyor.

Annenizin de böyle zamanları oldu mu? Olduysa nasıl karşıladınız?

Bir önceki sorunun cevabının devamı gibi olacak... Annemin psikolojik olarak yaşadığı şeyin dışı vurumunu kabullenebilmek de ayrı bir süreç oldu benim için. Annem beni üzmedi aslında. Bana karşı nazlı da olmadı ama benim açımdan, onun genel ruh haline alışmanın ve tepkisiz görünmenin kolay olmadığını da eklemek isterim. O ilaçlarla biraz sakinleşti, idare ettik. Hepimiz büyüdük artık.

Başka hastalar ve hasta yakınları ile iletişime geçtiniz mi?

Annem, bir önce kurulan dernek etkinliklerinin toplantılarını, babamın muayenehanesinde düzenlerdi. Zaman zaman orada bulunurdum, diğer hasta ve hasta yakınlarıyla tanışırdık. Daha sonra Facebook'ta Skleroderma Türkiye/Scleroderma Turkey isimli bir grup kurdum. Dernekten bağımsız, kapalı bir grup. Şu an 1300 kadar üyesi var. Hiçbir oluşuma bağlı değil. Bazı kurallarımız var, bunlara uyararak hastalıkla ilgili her şey konuşulabiliyor.

Annenizin doktor kontrolleri ve hastaneye yatış dönemlerinde yanında siz mi oluyorsunuz? Doktor kontrolleri zamanını takip ediyor musunuz?

Annem, kendini iyi takip eden bir hasta. Doktorlarıyla da iyi ilişkileri var. Uzunca bir süre yanında olmaya çalıştım. Kontrollerinde, yatışlarında, eğer okul ve işle ilgili bir engelim olmadıysa hep beraberdik. Şimdi ayrı şehirlerde yaşamamız ve çocuğumu anneannesine bırakmamam gibi bir engelden ötürü babamla birlikte veya kendisi halletmeye çalışıyor.

Annem için derneğin kendi yüzleştiği engelleri aşması çok önemli bir misyon!

Annemiz Sibel Hanım PAHSSc Derneği'nin kuruluşundan itibaren emek veren ve var olan biri. Sizin dernekten beklentiniz nedir?

Evet, annem için derneğin hastalara ulaşması, onların kendi yaşadığı zorlukları yaşarken yüzleştiği engelleri aşmalarını sağlaması, hastalara tek başlarına olmadıklarının gösterilmesi çok önemli bir misyon. Derneğin yürütücülerinin de günlerinin kolay geçmediğini biliyorum. Herkesin özveriyle ve hevesle bir şeylerin ucundan tuttuğunun farkındayım. Daha fazla hastaya ulaşmak, daha fazla hastaya destek olabilmek ve elbette daha fazla hekimle, sağlık çalışanıyla iş birliği yaparak ortak fayda sağlanmasını temenni ederim. "Daha fazla" dediğimi gözden kaçırmayalım ;)



Sklerodermalı hastalar soğuktan da güneşten de korunmak zorundalar. Bunun dışında annenizin kendini daha iyi hissetmesi adına aldığınız önlemler ya da dikkat ettiğiniz hususlar var mı?

Evet, fiziksel olarak oldukça narin bir insan annem. Soğuk ve güneş dışında, gündelik hayattaki bazı işleri de yaparken ona yardım etmeye dikkat etmemiz gerekiyor. Ağır kaldırmaması, ellerini yoracak, aşındıracak, yıpratıcı işlerden kaçınması gerekiyor. Şu anki durumunda el ve ayak parmaklarına gelecek yumuşak bir darbe bile korkunç acılar çekmesine sebep oluyor...

Ekleme istediğiniz bir şey var mı?

Emeği geçen herkese teşekkür ediyorum.

Biz de size çok teşekkür ediyor ve pandemi öncesinde yaptığımız son dernek toplantımız için hazırlamış olduğunuz sandviçlerin lezzetini hala unutamadığımızı eklemek istiyoruz.

**İşte Karşımızda Yeni Bir Cesaret
Örneği ve Deli Dolu Bir Anne**

**NAMIDIĞER ALEX
“FLIPPY MOM”**



ALEX FLIPSE

Biraz kendiniz hakkında bilgi verir misiniz? Hastalığınıza ilk teşhis konulduğunda kaç yaşındaydınız? Doktora testler için hangi nedenle başvurmuşunuz ve teşhis almanız ne kadar sürdü?

Genç yaşta evlendim ve küçük yaşta çocuklarım oldu. Son hamileliğimde, 26 yaşındaydım. Sürekli nefes nefese kalıyordum ve yorgundum, kısacası iyi değildim. Üçüncü kızım doğduktan sonra bir pratisyen hekime gittim. Yorgun olduğumu ve kendimi psikolojik olarak çok iyi hissetmediğimi söylediğimde, doktor Fluoksetin reçete etti ve giderek dozunu artırdı. PH semptomlarımı depresyona, aşırı kiloya ve Los Angeles'ın bir ilçesinden çok küçük bir kasabaya taşınmama bağlıyordum. Büyük bir kültür şokuydu. İlk kez bayıldığımda, ambulans çağırdı. Görevliler acil servise gitmek istersem götürebileceklerini söylediler. Ailemin sağlık sigortası olmadığı için reddettim. Pratisyen hekim bana Fluoksetin ve başka antidepressan ilaçları yüklemeye devam ediyordu. Kız kardeşim benim bayıldığımı görene kadar durumum ciddiye alınmadı. O gün doktorun muayenehanesini aradım. Genelde beni gören doktor orada olmadığı için, nöbetçi doktora görünmem gerekti.

Bu doktor benden önce skleroderma ve PH'si olan genç bir hanımı muayene etmişti. O gün beni görmüş olduğuna şükrediyorum. Beni ekokardiyografi çektirmeye gönderdi. Belirtilerimden, problemimin, sürekli belirttiğim gibi kafamda olduğu şeklinde değil, onun düşündüğü gibi kalbimde olduğunu anlamıştı. Teşhis konulduğunda, 28 yaşındaydım. Bir önceki doktora, durumum konusunda benim ne düşündüğümü belirtmeden önce, onun söyleyeceklerini dinlemiş olsaydım belki de, teşhisin daha erken konulmuş olacağını düşünüyorum. Kim bilir?

Yataktan kalkmanızın dört yıl sürdüğünü söylüyorsunuz. Nedenini açıklayabilir misiniz?

Tekrar düşündüğümde, bu durumun o kadar uzun olduğundan şüphe ediyorum. İçime kapanmış gibiydim. Ancak okul döneminde çocuklarıma yemek ve kahvaltı hazırlıyordum, okula gidiş gelişlerinde de onlara eşlik ediyordum. Bu arada gerçekten kötü bir kaza geçirmiş ve yaralanmıştım. Minivanım tamamiyle tahrip olmuştu. Bu nedenle o kadar uzun süre yatakta kalmam olanaksızdı. Ancak teşhis konulduğunda, ruhsal durumum daha da kötüleşti.

Size neden “Deli Dolu Anne” lakabı takıldı?

PH teşhisimin konulması ve aynı zamanda anne olmak bayağı bir meydan okumaydı sanırım. “Deli Dolu Anne” lakabını kayınpederim koydu; mekanı cennet olsun. Lakabımın çok şeker olduğunu düşünüyorum. Komik!

Hastalığı ilk duyduğunuzda, nasıl tepki verdiniz? Aileniz ve arkadaşlarınızı öğrenince ne oldu?

İş yerine sağlık muayenesi için izin almam gerektiğini söyledim. Muayene günü beni işe çağırmak için aradılar. Hemşireye o anki durumumun iyi olup olmadığını sordum. “Madem ki ayakta duruyorsun, iyisin!” diye cevap verince patronuma telefonu kapatmam gerektiğini söyledim. Son maaşımı almaya gitmemin dışında işyerine bir daha ayak basmadım. O gün arkadaşım ve kayıinvalidem ile oraya gittim. Bana destek olacağını düşünüyordum. Ancak hiç de öyle olmadı. Kalbimi kontrol ettiklerini biliyordum. Korktum. Ağlıyordum. Bana daha ne kadar ömrüm kaldığını sorunca, aklımdaki başka her şeyi bloke ettim.

Kızkardeşiniz Debbie Drell, NORD-Uluslararası Nadir Hastalıklar Örgütü’ne sizin teşhis edilmenizden sonra mı katıldı?

Debbie, Amerika’da Pulmoner Hipertansiyon Derneğinde çalışmaya başladı. Bana teşhis konulduktan altı yıl sonraydı. Derneğin ofisindeki listede diğer kişilerin arasında benim ismimi de görünce doğru yerde olduğunu anlamış. NORD’da ise 2017 yılında, PHA’dan ayrıldıktan sonra görev aldı.

Ben savaşçı değilim, yapmam gerekeni yapıyorum!

Niçin kendinizi PH savaşçısı ve PH aktivisti olarak tanımlıyorsunuz?

Ben savaşçı değilim; yapmam gerekeni yapıyorum ama kendimi bir savaşçı olarak görmüyorum. Ancak bir aktivist olduğuma gerçekten inanıyorum çünkü insan konuyu ne kadar çok bilirse, o kadar iyi anlayabilir. Bu çoğunlukla aileler için geçerli. Çocuklarım küçükken, anlamaya çalıştılar. Yapabileceğimin en azını yaptığımı gördüler, çünkü ancak bu kadarını yapabiliyordum. Hepimiz birlikte çalıştık. En büyük kızım kendini genç yaşta, ebeveyn sorumlulukları içinde buldu. Bunun için hala bana kızıyor. Ancak yapabileceğim tek şey buydu. Ona çok fazla sırtımı yaslamak zorunda kaldım. Bu nedenle arkadaşlarımızın ve sevdiklerimizin ailelerinin mücadelemizi ve ıstıraplarımızı bilip anlamalarına yardımcı olmak için sorular soruyorum ve resimler yapıyorum.

Doktorlar ilaçlarımızın hayati oldukları için reçete ediyorlardı...

İlaçlarınıza gelirse, Amerika’da onaylanmaları zor mu? İlaçlardan herhangi birinin size yan etkisi oldu mu?

1998 yılında PH için tek tedavi Epoprostenol Sodyum idi. Bulunması zor değildi zira, doktorlar, hayati olduğu için reçete ediyorlardı. Bosentan ve şimdilerde Sildenafil için durum aynı. Eğer sigorta şirketimiz değişirse, ön onay gereksinimimiz oluyor. Bu çoğu hasta için geçerli.

Tüm çabalarım diğer PH'lilere yardım için...

İlk destek grubunuzu ne zaman ve nerede kurdunuz? Başladıktan sonra insanlara ulaşabildiniz mi?

Duygularınız nasıldı?

İlk destek grubuma 2000 yılında, o zaman yaşadığım Victoria, Teksas'ta başladım. Bayağı inanılmazdı. Esasında daha fazla PH hastasıyla tanışabilmek için kurdum. Gerçekten de beklediğimden daha fazlasını buldum. Hastalar toplantıya katılabilmek için iki veya üç saat arabayla yolculuk yaptıklarını ve onlara ne kadar yardımcı olduğumu söylüyorlardı. Bu durum gerçekten beni iyi hissettirdi. Tüm çabalarım diğer PH'lilere yardım etmek için başladı.

PH'nin her bir parçamıza etkisi olduğuna inanıyorum...

Psikolojik yardımın hastalara yararlı olduğuna inanıyor musunuz? Sizce hasta destek grupları ve dernekler hastalara faydalı mı?

Değişik alanlarda ne kadar fazla yardım olursa, PH hastalarına o kadar fazla oranda yardımcı olacaktır. Pulmoner hipertansiyon hayatımızın sadece bir kısmı değil. PH, gelirimizden ailemize ve fiziksel olarak vücudumuzun her bir noktasına kadar bizi etkiliyor. Telefonda konuşurken bile nefes nefese kalırsınız... Oturup dinlenirken kalbiniz göğsünüzde küt küt atmaya başlar. PH'nin her bir parçamıza etkisi olduğuna inanıyorum...

Bir PH aktivistisiniz. Düzenlediğiniz farkındalık çalışmalarına bir kaç örnek verebilir misiniz?

Yıllarca pulmoner hipertansiyon konusunda resimler yaptım.

Bir tedavi yolu bulabilmek için dua etmekten tutun, yerel, eyalet içi ve ulusal düzeyde temsilcilerimizi aramaya kadar, birçok çevrimiçi etkinlikler düzenledim. Dünyanın neresinde olursanız olun, farkındalık yaratabileceğimizi ve yaşam mücadelesinde birbirimize yardım edebileceğimizi biliyorum.

Nadir olduğumun farkındayım...

"Nadir olduğumun farkındayım!" diyorsunuz. Bu söylemi olumlu mu yoksa olumsuz olarak mı düşünüyorsunuz?

Bu konuda bütünüyle olumluyum. Çok kişi bunu söyleyemez. Ancak açık olmak gerekirse, bu PHAware (PH farkındalığı)'nın da logosu. Örneğin, logo basılı t-shirtler daha fazla farkındalık yaratıyor.

Bağış toplama etkinlikleri konusunda, ne söyleyebilirsiniz? Bildiğimiz kadarıyla çok başarılısınız. Bize birkaç örnek verebilir misiniz?

Geçmiş yıllarda birkaç etkinlik düzenledim. PH için pizza, PH için resim, merhum Ornah Levy'ye yardım için parkta düzenlediğim konserler... Organizasyonları planlamaktan çok, mümkün olduğunca içinde yer alarak yardım ediyorum.

Yeni tanı konmuş bir PH hastasına tavsiyede bulunacak olsanız, ne dersiniz?

Başka PH'li hastalar ile iletişime geçin. Destek grupları bulun ve hastalığınız konusunda kesinlikle uzman olan doktorlara başvurun.

Görünmez engellilik...

Malum, hastalığımız görünmez. İlginç ve inanması zor bir deneyim yaşadınız mı?

Maryland'de yaşarken toplu taşıma kullanıyordum. Engelli ya da yaşlıların kullandığı otobüs kartım vardı. Bir otobüs şoförü büyükannemin kartını izinsiz alıp almadığımı sordu. Kartın bana ait olduğunu söyledimse de inanmadı. Hastalıklı akciğeri mi, yoksa genişlemiş kalbimi mi görmek istediğini sordum.

Akciğer ve kalp nakli konusunda fikirlerinizi alabilir miyim?

Kalbimin derinliğinden nakil olamayacağımı biliyordum. Yaşamam için, başka birinin hayatını kaybetmiş olduğunu düşünmek benim için zor olurdu. Nakil olmam gerekmediğine şükrediyorum. Nakil olmuş olanlar adına çok mutluyum.

Tatile çıkarken ne gibi önlemler alırsınız?

Epoprostenol sodyum kullanırken, ilaçlarımı karıştırmak için birkaç torba epoprostenol sodyum malzemesi alıyorum. Bosentan ve Sildenafil'i ihtiyacım olduğu kadar ve her ihtimale karşı bir kaç tane fazladan alıyorum. Ayrıca durumumu açıklayan bir dosyam var çünkü PH benim tek nadir hastalığım değil.



Kendi hızınızla gitmek kaydıyla, işlerinizi yapabilirsiniz...

Ekleme istediğiniz başka yorumlarınız var mı?

Vücudunuzu tanıyın. Etrafınızdaki insanlara kendinizi anlatamıyorsanız, bunu kabullenmeye çalışın. Böyle yapmanın zor olduğunu biliyorum. Ancak insanları bizi anlamaya veya önemsemeye zorlamak daha zor. Elinizden geleni yapın, fakat hayatınızın değiştiğini anlayın. Ne yazık ki, eski hayatınız geri gelmeyecek. Kendi hızınızla gitmek kaydıyla, işlerinizi hala yapabilirsiniz. Arkadaşlar gelir gider. Onları yüzüstü bıraktığımızı düşünürler, ama öyle olmadığını biliyoruz. İşte bu an ömür boyu sizin yanınızda olacak gerçek insanları bulacağınız zamandır.

Sevgili Flippy Mom, nadir olduğunuzun tamamıyla farkındayız ve bize zaman ayırdığınız için teşekkür ederiz.

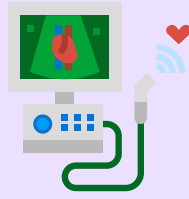
BİR PAH HASTASININ TANI ALMA SÜRECİ

Flippy Mom

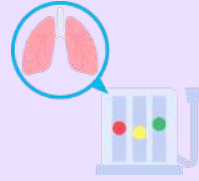
6 DAKİKA YÜRÜYÜŞ TESTİ



EKO



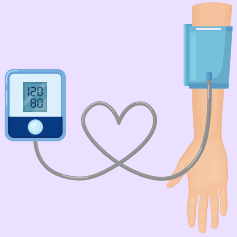
SOLUNUM FONKSİYON TESTİ



UYKU TESTİ

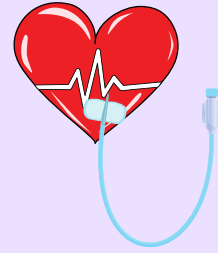


KAN GAZLARI

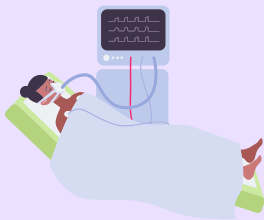


SAĞ KALP KATETERİZASYONU (SKK)

SAĞ KALP
KATETERİZASYONU, PH
TEŞHİSİNDE ALTIN
STANDART OLUP,
SADECE SKK İLE DOĞRU
BASINÇ ÖLÇÜLÜP KESİN
PH TANISI
KONULABİLİR.



SİNTİGRAFI



PAH TEDAVİSİNDE YENİ BİR UMUT: SOTATERCEPT

Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), akciğer arterlerindeki kan akışını azaltan ve damar basıncını artıran nadir görülen bir hastalık. Hastalığın henüz kesin bir tedavisi olmasa da ilerleyişini yavaşlatacak ve hastanın yaşam kalitesini artıracak ilaçlar mevcut. Bu ilaçlara gün geçtikçe bir yenisinin eklenmesi, kalıcı tedavinin bulunması için hastalara umut veriyor.

Sotatercept, hastalara yeni bir umut kaynağı olmak için ilaç pazarına girmeye hazırlanıyor. PAH hastalarında her üç haftada bir cilt altına verilen bir enjeksiyon ile kullanılması planlanan bu yeni ilacın çalışma mekanizması ise şu anda onaylanmış tüm ilaçlardan tam anlamıyla farklılık gösteriyor. PAH'ta akciğer damarları içinde iyi ve kötü sinyaller bulunmakta. İyi bir sinyal olan BMPR2, aktive edildiğinde sağlıklı pulmoner arter gelişimine katkı sağlıyor. Kötü sinyal olan 'aktivin' ise BMPR2'ye karşı çalışan bir molekül. Sotatercept, aktivini bloke ederek etki ediyor. Eğer kan damarlarında yeterli BMPR2 yoksa bu durum aşırı aktivin sinyaline yol açarak PAH gelişmesine sebebiyet verebiliyor. Sotatercept, aktivini bağlayarak yol boyunca sinyal seviyesini etkili bir şekilde düşürüyor. Bu "yeniden dengelenme" olayı sonucunda, pulmoner arterlerin aldığı sinyaller nispeten daha normal hale geliyor. Bu sayede akciğer damarlarının daha az sertleşmesi ve pulmoner arterdeki basıncın düşmesi bekleniyor.



Sotatercept'in, oksijenlenmiş kanı kalpten akciğere taşıyan ana damar pulmoner artere ait basıncı (pulmoner arter basıncı) ve pulmoner arterden sol atriyuma kan akışına karşı oluşan direnci (pulmoner vasküler direnç) düşürmede etkili olduğunu gösteren iki çalışma yapıldı. Bu çalışmalarla ilacın iyi tolere edildiği ve başarı vaat ettiği sonucuna varıldı. Faz 2 çalışmasında hastalarda görülen en önemli iki yan etki, kırmızı kan hücrelerinin (hemoglobinin) sayısında artış ve trombosit (kan pulcukları) sayısında azalma oldu. Hastalar bu yan etkileri çoğu zaman hafif-orta şiddette geçirdi ancak bu yan etkilere bağlı olarak, doktorların hastaların kan sayımlarını izlemek için düzenli kan testleri istemeleri bekleniyor. Birkaç hastada telenjiektazi adı verilen deride küçük yeni kan damarlarının oluştuğu az sayıda raporda belirtildi. Faz 3 çalışmalarında ise Faz 2 çalışmalarına benzer bulgular elde edildi. Araştırmacılara göre önümüzdeki altı ay boyunca, Faz 3 çalışmasının raporunun tamamlanması sonrası veriler gözden geçirilmek üzere FDA'ya sunulacak. İlacın onaylanma ihtimali yüksek görünüyor.

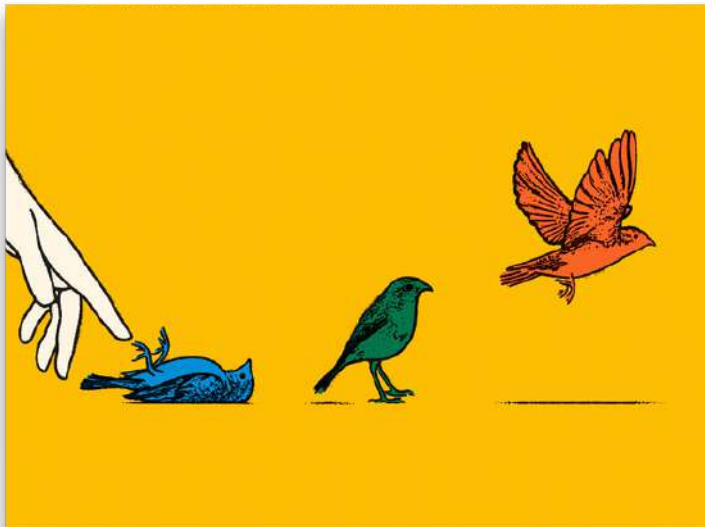
PAH hastalarının Sotatercept'i yaygın olarak kullanacakları tahmin ediliyor. Faz çalışmalarında ilacı deneyen hastalar, aynı zamanda diğer PAH ilaçları ile tedavi gören ve orta derecede yüksek bir pulmoner vasküler dirence sahip olan kişiler. Araştırmacılar, çalışmaya dahil edilen hasta tiplerine dayanarak, Sotatercept'in diğer PAH ilaçlarını kullandığı halde pulmoner arter basıncı ve pulmoner vasküler direnci normale dönmemiş hastalarda kullanılmasını planlıyorlar. Ayrıca, ilacın pompa bazlı tedavi alan PAH hastalarının pompa bazlı olmayan bir tedavi düzenine geçmesine (subkutan treprostiniil veya intravenöz treprostiniil/epoprostenol kullanan bir hastanın inhale bir ilaca geçişi ve tedaviye Sotatercept eklenmesi gibi) yardımcı olabileceğini düşünüyorlar.

Ayrıntılı bilgi için bakınız:

<https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa2024277>

[https://pulmonaryhypertensionrn.com/uncategorized/3027/?](https://pulmonaryhypertensionrn.com/uncategorized/3027/?fbclid=IwAR0e33Yuk2g6BCFaY71JYzg1TsNsheWkgfhCac9GVeko0hcTZDcTnCuixys)

[fbclid=IwAR0e33Yuk2g6BCFaY71JYzg1TsNsheWkgfhCac9GVeko0hcTZDcTnCuixys](https://pulmonaryhypertensionrn.com/uncategorized/3027/?fbclid=IwAR0e33Yuk2g6BCFaY71JYzg1TsNsheWkgfhCac9GVeko0hcTZDcTnCuixys)



ACIBADEM ÜNİVERSİTESİ NADİR HASTALIKLAR KULÜBÜ: ACUNADİR

Acıbadem Üniversitesi Nadir Hastalıklar Kulübü, kısaca ACUNADİR olarak bilinmektedir.

ACUNADİR, nadir hastalıklar alanında Türkiye’de kurulmuş olan ilk öğrenci kulübüdür. Kulüp kurucularımız tarafından nadir hastalıklar ile ilgili Türkçe çok az kaynak bulunması sebebiyle ülkemizde nadir hastalıklar farkındalığının yeterince gelişmemiş olduğu ancak bu alanda yapılabilecek birçok şey olduğunun fark edilmesiyle kulübümüzün temelleri 2017 yılında atılmıştır. Bir yıl süren araştırma ve hazırlık aşamalarından sonra 10 Ekim 2018 tarihinde Acıbadem Üniversitesi Nadir Hastalıklar Kulübü kurulmuş ve faaliyet göstermeye başlamıştır.

ACUNADİR olarak, düzenlediğimiz çeşitli etkinliklerle başta üniversitemizde olmak üzere toplumun tüm kesimlerinde nadir hastalıklar bilinci oluşturmayı amaçlamaktayız. Okulumuz bünyesindeki Nadir Hastalıklar ve Yetim İlaçlar Uygulama ve Araştırma Merkezi ile ortak çalışarak nadir hastalıklar için Türkçe kaynak oluşturulmasında görev almakta, Nadir Hastalıklar Ağı ve birçok hasta derneğiyle gönüllü çalışmalar düzenlemekte ve nadir hastalıklarla ilgili araştırma projelerinde yer almaktayız.

Bunların yanında her yıl Nadir Hastalıklar Günü’nde sempozyum veya etkinlik düzenleyerek birçok dernek temsilcisini, hastayı ve yakınlarını, öğrencileri ve konunun uzmanlarını bir araya getirmekteyiz.



Aynı zamanda 2021 ve 2022 yıllarında müziğin gücüne inanarak Dünya Nadir Hastalıklar Farkındalık Günü’ne dikkat çekmek amacıyla Nadir Müzik adlı bir proje başlattık.

Kulüp olarak vizyonumuz:

- Üniversitemiz vizyonu çerçevesinde, ulusal ve uluslararası alanda nadir hastalıklar bilincinin yayılmasını sağlamak;
- Erişilebilir, kapsamlı ve güncel bir Türkçe nadir hastalıklar kaynağı derlenmesini sağlamak;
- Paydaşlar arasındaki iletişim ve projelerde köprü olmak;
- Nadir hastalıklarda stratejik ve yenilikçi araştırma, proje ve girişimlere öncülük ederek ülkemizin ihtiyaçlarını karşılamak ve ülkemize katma değer sağlamaktır.

Değerlerimiz ise:

Hedeflerimizi; gönüllülük, duyarlılık, samimiyet ve özveriye esas alarak; savunuculuğu bilimsel düşünce ve sorgulayıcılık öncülüğünde, karşılıklı sevgi ve saygı çerçevesinde, etik ve insani değerlerin bilincinde, sürdürülebilir ve uyumlu bir şekilde birlikte çalışmak ön şartlarıyla gerçekleştirmektir.

Kulübümüz 2018-2019 eğitim öğretim yılında 45 üyeye sahipken 2022-2023 yılı itibari ile 64'ü aktif olmak üzere 148 üyeye sahiptir. Kulübümüzde öğrenciler, mezunlar ve bu alanda farkındalık yaratmaya gönül vermiş birçok meslek grubundan üye bulunmaktadır. Üye olmak için öğrencilik şartımız bulunmamaktadır. Sadece kulüpler yönetmeliği gereği yönetim kurulunda olmak için Acıbadem Üniversitesinde aktif öğrenci olma zorunluluğu vardır. Kulübümüzün kapıları bu alanda farkındalık yaratmak isteyen herkese açıktır :)

Kulübümüz eğitim öğretim yılı içerisinde her zaman üye alımına açıktır. Bu nedenle her yıl birçok üye kulübe katılmaktadır. Yönetim Kurulu üyelerimiz ayrılmak istediğinde ya da seçim zamanı geldiğinde tüm aktif üyelerimizin aday olabileceği seçimler yapılmaktadır. Bu seçimlerde aktif üyelerimiz oy kullanarak yeni Yönetim Kurulu üyesi veya üyelerini seçmektedir. Yönetim Kurulundan ayrılan üyeler yeni üyelere devir teslim yapmakta ve bu sayede kulübün sürekliliği mümkün olduğunca az eksikle sağlanmaktadır.

Tüm etkinlik ve projelerimizde almış olduğumuz Acıbadem Üniversitesi desteği yadsınamaz bir gerçek. Danışman hocamız Prof. Dr. Uğur Özbek başta olmak üzere tüm hocalarımız yaptığımız işlerde bizi desteklemek ve yol göstermek için ellerinden geleni fazlasıyla yapmaktadır. Bu nedenle yıl içinde farkındalık yaratabileceğimiz birçok etkinlik ve proje düzenleme fırsatımız olmaktadır.

ACUNADİR olarak tüm üyelerimiz kulübümüzün amacını çok net şekilde benimsediği için karşılaştığımız sorunlar anında çözülebilmektedir. Kulübümüzün yaşamış olduğu en büyük sorun dünyadaki herkesi etkilemiş olan pandemi olmuştur. Pandemi sürecinde üyelerimizin motivasyonunu yüksek tutmak için sık sık kaynaşma etkinlikleri düzenleyerek bu sorunun etkilerini en aza indirmeye çalıştık. İstedığımız her etkinliği uzaktan düzenleyemiyor olmak bizi zaman zaman üzse de, etkinlik fikirlerimizi mümkün olduğunca çevrimiçi etkinliğe çevirip aktifliğimizi koruyarak, hatta arttırarak bu sorunumuzu da elimizden geldiğince çözdük.

Kulüp olarak diğer üniversitelerin nadir hastalıklar kulüpleriyle aktif olarak iletişim halindeyiz. Ülkemizde bu alanda çalışan kulüp sayısının az olması sebebiyle aktif iletişimde olmaya değer vermekte ve birbirimize gereken desteği her zaman sunmak için çabalamaktayız.

Öğrenci kulüplerinin yanı sıra Nadir Hastalıklar Ağı başta olmak üzere 18 nadir hastalık derneği ile aktif olarak iletişim halindeyiz. Özellikle pandemi sürecinde ilişkilerimizi güçlendirmek için iletişimde olduğumuz tüm derneklerle zoom toplantıları düzenledik. Hatta dernek temsilcilerimizden gelen fikirler doğrultusunda Doğa İçin Çal konseptinden esinlenerek yaptığımız Nadir Müzik Projesi'ni Şubat 2021'de yayınladık.

Projenin sözleri, müziği, klipi ve yayınlanması gibi her aşamasını derneklerle birlikte yürüttük. Bir sonraki ay da çıkardığımız şarkıyı farklı dillere çevirmiş olduğumuz klipimiz için yine derneklerimizden çokça destek aldık. Aynı şekilde Şubat 2022'de yayınladığımız ikinci [Nadir Müzik](#) klipimizde de projemizin ana paydaşları olan derneklerimizin kamera önünde ve arkasında çokça katkısı bulunmaktadır. Nadir Müzik vesilesiyle kurmuş olduğumuz bağları WhatsApp grubumuz aracılığıyla korumakta ve aktif iletişim kurmaya devam etmekteyiz.



BİRÜNİ NADİR HASTALIKLAR TOPLULUĞU



Kışın kardan adam yapmayı kim sevmez? Gökyüzünden yağan minik taneler, insanı ne kadar sakinleştirir, huzurla doldurur. Bu eşsiz taneleri yakından incelediğimizde her birinin birbirinden oldukça farklı hatta eşsiz olduğunu görüyoruz. Oysa ki odunların çıtırtılarının doldurduğu, huzurun hakim olduğu sıcak yuvamızdan dışarıdaki bu güzel manzarayı izlediğimizde; birbirinden farklı milyonlarca kar kristallerinin hepsini aynı görmez miyiz? Biz insanlar da aynı bu şekilde birbirimizden farklı, eşsiz ve özel varlıklarız. Yeri geldiğinde bir fazlalıkla, yeri geldiğinde bir eksiklikle farklılık gösteririz. Bu çeşitlilik bizi çeşitli başarılarla götürecektir. Günün sonunda hepimizin mutlu olması için bu çeşitliliklerimizin farkında olmamız gerekmektedir.

Biruni Üniversitesi Nadir Hastalıklar Topluluğu olarak biz de tam olarak bunu amaçlıyoruz. Çoğunluğa göre bir fazlalık insanı diğerlerinden ayrı kılar. Toplum olarak bu kişiler hakkında bilgi sahibi olmalıyız. Dünyada kabul edilen verilere göre 2000 kişide 1 görülen çeşitlilikler hakkında tüm dünyayı bilgilendirmeyi amaçlıyoruz. Nadir hastalıkların az bir kesime hitap etmesi, ihtiyaçlarının sağlanması söz konusu olduğunda ne yazık ki bu insanları dezavantaja sokuyor. Biz de bu durumlarda araya girip onlara megafon olmak istiyoruz. Onların sesini herkese duyurmayı amaçlıyoruz.

Bu kişilere özel ilaçlar gerekmektedir, toplum içinde diğer kişilerin rahatlıkla yapabileceği gündelik işleri yapmakta zorluk çekebilmektedirler. Bu yüzden doktorundan moleküler biyoloğuna, mühendisinden mimarına, trafik polisinden sokaktaki halka herkesin bu kişilerin farkında olması bir zorunluluk. Nadir bireylerimizin sesini duyurmak, onlara yol arkadaşı olmak, onlara bu dünyada yalnız olmadıklarını hissettirmek için elimizden geleni fazlasıyla yapmaya çalışıyoruz. Farklılıkların hastalık çıkışlı olarak nitelendirildiği günümüzde onlar için sempozyumlar yaparak bu hastalıklar hakkında daha fazla kişinin bilgi sahibi olmasını amaçlıyoruz. Geleceğin doktorlarına, eczacılarına, mühendislerine, annelerine, babalarına farkındalık katmayı hedefliyoruz.

Yaptığımız sempozyumlardan birkaçını söylemek gerekirse: Çok büyük bir kitleye ulaştığımız Serebral Palsi Farkındalık Etkinliği, Spina Bifida Sempozyumu, Glikojen Depo Hastalıkları Sempozyumu, ALS Farkındalık Sempozyumu, deprem nedeniyle bu yılki ertelenen Nadir Hastalıklar Sempozyumları gibi daha nice etkinlikler düzenledik, düzenlemeye de devam edeceğiz. Bu etkinliklerin arkasında 100 kişilik bir emek olduğuna da değinmeliyiz.



Topluluğumuzda takımlara ayrılarak daha ayrıntılı çalışmayı benimsiyoruz. Sempozyum gibi büyük etkinliklere ek olarak günümüz insanların oldukça zaman geçirdiği sosyal medyayı da aktif kullanıyoruz. Bunun için büyük özen göstererek çalışan sosyal medya takımımız her hafta bir hastalığın genetik tabanını, belirtilerini, tedavi yollarını ele alarak, bu hastalıkla ilgili günlük hayatta bilmemiz, bu hastalığa sahip bireylerin hayat kalitesini yükseltmek için her bireyin farkında olması gereken bilgileri bir araya getirerek sosyal medyada insanları bilinçlendirmeyi amaçlıyor. Sosyal medya takımımız haricinde bilimsel programlama, mentor, iletişim, sponsorluk ve dergi takımımız da mevcuttur. Bilimsel programlama takımımız sempozyum günü gelecek olan konuklarımızı ayarlarken mentor takımımız etkinlik günü gelen katılımcılarımızla ilgilenmekte, sponsorluk takımımız bu etkinlik için sponsor bulmak için çabalamaktadır. İletişim takımı ve dergi takımımız topluluğumuza yeni katılmıştır. İletişim takımı nadir hastalığa sahip bireyler veya derneklerinin başkanlarıyla YouTube'da yayınlanacak röportajlar yaparken, dergi takımımız da nadir hastalıkların sesini duyurmaya yardımcı olacağını inandığımız, hem topluma bu hastalıklar hakkında bilgi verecek hem de bu hastalığa sahip bireylerin okurken eğlenmesini sağlayacak bir dergi amaçlıyorlar. Gün geçtikçe yegane amacımıza bir adım daha yaklaşıyoruz ama biz adım atmak değil koşmak istiyoruz. Bunun için sizi de farkındalığa davet ediyoruz



AVRUPA PULMONER FİBROZİS FEDERASYONU (EU-PFF)



EU-PFF Sekreteryası Genel Müdürü LIAM GALVIN federasyonlarını tanıtır ve misyonları konusunda bizleri bilgilendiriyor.

Kendinizi tanıtabilir misiniz? Avrupa Pulmoner Fibrozis Federasyonu ile iletişime geçmeniz ve bu organizasyonda görev almanız nasıl oldu?

İlk olarak İrlanda Akciğer Fibrozis Derneği (ILFA)'nde gönüllü olarak çalışmaya başladım. Sonra, Avrupa Pulmoner Fibrozis Federasyonunda önce Sekreter, akabinde Genel Müdür görevlerine getirildim. Halen de bu görevi yürütmekteyim. Eşimi, kız kardeşi ve erkek kardeşini İPF'den kaybettikten sonra aileme destek olmuşlardı. Bu nedenle görevimi, bana ve çocuklarıma gösterilen nezaket ve şefkati karşılıksız bırakmamak için bir fırsat gibi gördüm.

Avrupa Pulmoner Fibrozis Federasyonunun misyonu nedir?

Federasyonun misyonu, ilerleyici bir hastalık olan pulmoner fibrozisten etkilenen hastalar ve aileleri için birleşik bir ses oluşturmaktır. Avrupa kıtasında on beş farklı ülkeden on dokuz hasta organizasyonunu bir ağ çerçevesinde bir araya getiriyoruz.

Ne zaman kuruldu?

Federasyon resmî olarak 2016'nın Temmuz ayında kuruldu. Ancak kurucu üyelerimiz 2013'ten beri resmî olmadan birlikte çalışıyorlardı.

Federasyonun yapısından bahsedebilir misiniz?

Üyelerimiz, ülkelerinde kar amacı gütmeyen kuruluşlar veya pulmoner fibrozise odaklanan veya akciğer sağlığına daha kapsamlı bir ilginin parçası olarak PF ile ilgilenen hayır kurumları olarak kayıtlı ulusal kuruluşlardan oluşur. Ayrıca kısmi üyelerimiz var ve diğer birçok paydaş ve ülkeyle de bağlantımız bulunuyor.

Federasyonun, sorumlulukları ve hedefleri açısından bir dernekten farkı nedir?

Ulusal gruplarımız hastalara ve ailelere doğrudan yerel destek ve bilgi sağlarken federasyon, hasta derneklerine tavsiye, eğitim ve destek verir. Güvenilir bilgiler için aracılık görevini yürütmeyi hedefler. Araştırmacılar ve endüstri için bir irtibat noktası olarak faaliyet göstermeyi, aynı zamanda tüm ülkelerdeki hastalar için politika belirleyici düzeyde daha iyi bakım, destek ve tedavileri teşvik edici birleşik bir güç rolünü üstlenmeyi amaçlar.

İdiopatik Pulmoner Fibrozis tam olarak nedir?

Federasyon her tür progresif (ilerleyici) pulmoner fibrozis veya akciğer skarlaşmasına odaklanır. İPF, hastalığın en yaygın şeklidir. Onaylanmış olan iki tedavi şeklinin skarlaşmayı yavaşlatmasına rağmen, halen tedavisi olmayan, yaşamı sınırlayıcı ve kronik bir hastalık olmaya devam etmektedir.

İPF'ye ilişkin etkin biyobelirteçler nelerdir?

İPF, bilinen nedeni olmayan çok karmaşık bir hastalık. Bu nedenle idiyopatik (bilinmeyen) terimi kullanılır. Jenerik (cinse bağlı) bir ögeye sahip olduğu düşünülmesine karşın henüz, etkin bir genetik (kalıtımsal) unsur keşfedilmemiştir. Belirleyici en önemli teşhis testi, olağan interstisyel pnömoni (OİP / UIP - Usual Interstitial Pneumonia) paternini gösteren yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT / HRCT - High Resolution Computerized Tomography) taramasıdır.

Hastaların çıkarlarını nasıl koruyorsunuz?

Federasyon, gelişmiş destek arayışında olan üyelerin savlarına ulusal düzeyde yardımcı olmak adına, üyeler ve bilim kurulu ile yakın bir şekilde çalışır. Ayrıca Hasta Beyanname'si'ne destek olmak için Avrupa Birliği düzeyinde birçok etkinlik düzenlemiştir. Söz konusu beyanname, hakların bir çerçeve altında toplanmasını gerektirir ve İPF mağdurlarına ve diğer ilerleyici pulmoner fibrozis hastalarına destek verir.

İPF ile mücadelede hasta katılımına inanıyor musunuz?

Hastalar ve savunucular olarak, hastaların, bakım ve tedavi seçeneklerinde esaslı bir katılımları olması gerektiğine inanıyoruz ve hastalığın öz yönetiminin, hastalara sadece fiziksel değil, aynı zamanda psikolojik olarak da yardım edebileceği düşüncesindeyiz. Hastalar umutlarını yitirmemeye, pes etmemeye teşvik edilmeli, aynı zamanda tedavi seçimi veya pulmoner rehabilitasyon benzeri girişimlere erişim gibi seçeneklerle desteklenmelidir.

Hasta katılımı olursa bu onların hayatını kolaylaştırır mı?

Tüm üyelerimiz bize, hastalığa özel pulmoner rehabilitasyon, bir hasta derneğine katılmanın destek ve faydaları ile diğer öz yönetim teknikleri gibi girişimlerin faydalarını söylüyorlar, ancak bunlar aynı zamanda araştırma, bilimsel yayınlar ve çalışmalarla da desteklenmektedir.

Hastalar için ne tür bakım programları düzenleniyor?

Organizasyonlarımızın çoğunda ister yüz yüze ister çevrimiçi olsun akran desteği sağlanır. Eğitim yönetiminde pulmoner rehabilitasyon, egzersiz, yoga, akciğer sağlığı için şarkı söyleme veya başka sağlıklı yaşam girişimleri gibi birçok egzersiz videosu da var. Pulmoner fibrozis çok izole (tecrit) edici bir hastalık olabilir. Bu nedenle hastaların güvenilir bilgi ile pratik tavsiye almak ve endişelerini giderebilmek için diğer hastalarla tanışabilmeleri önemli.

Evden izlenmenin nasıl bir etkisi oldu?

Evden izlenme uzun yıllardır var ve kullanımını Covid-19 sırasında büyük ölçüde yaygınlaştı. Teknoloji daha hatasız ve uygun fiyatlı hale geldi. Ancak evden izlenmenin klinik deneyler ve tedavide kullanımını için henüz erken. Federasyon, evden izlenme seçeneğini kullanan hastalarda (hastaneye daha az ziyaret vb.) büyük faydalar görse de, bu seçeneğin yüz yüze danışmanlığın yerini almasını arzu etmez. Teknolojiyi ve kullanımını doğrulamak için birçok araştırma yapılıyor. Bu bağlamda hastaların (verileri) okumalarındaki değişiklikler vs. konusunda endişelenmemelerine özen gösterilmelidir.

Tedavi yönergeleri Avrupa'daki her ülke için aynı mı?

Değil, tüm ülkeler farklı yönerge izleme eğiliminde. Ancak çoğunlukla tıp kurumları tarafından ortaklaşa yayınlanan tavsiyeler takip ediliyor.

Pulmoner fibrozis için farkındalığı nasıl organize ediyorsunuz?

İster muhasebecimize işimize ilişkin bilgi vermek olsun isterse de, her eylül ayındaki Dünya Pulmoner Fibrozis Farkındalık Ayı kapsamında yıllık farkındalık kampanyamızı yürütmek olsun, yaptığımız herşeyi ilerleyici pulmoner fibrozis konusundaki farkındalığı artırmak için bir fırsat olarak görüyoruz. İPF ve diğer fibrozis hastalıkları o kadar az biliniyor ki, federasyonun olması bile farkındalığı artırmanın bir yolu. İPF, iki kanser türü haricinde, diğer kanser türlerinden daha yüksek ölüm oranı göstermesine rağmen çok şaşırtıcı bir şekilde tanınmıyor. Bu nedenle sosyal medya, etkinlikler ve yayınlar aracılığıyla bu durumu değiştirmek için elimizden geleni yapıyoruz.

"Yaşam için Nefes 2022" kampanyasının amacı neydi?

2017 yılından beri yıllık bilinçlendirme etkinlikleri düzenliyoruz ve diğer yıllarda olduğu gibi, hastalığın, hastalar ve aileleri üzerindeki etkisini vurgulamak ve hasta olmayanları mümkün olan en kısa sürede semptomlarını kontrol etmeye teşvik etmek için farkındalık faaliyetleri gerçekleştiriyoruz. 2022 yılı, öncelikle birinci basamak doktorlarına ve aynı zamanda hayattan zevk almaya odaklanan hastaların hikayelerine yönelik güçlü mesajlar vermenin hedeflendiği bir yıldır. Bu yıkıcı bir hastalık ama biz hastaları yaşamlarından en iyi şekilde yararlanmaya teşvik ediyoruz.



Steve Jones EU-PFF Başkanı

Etkinliklerimiz kesin verileri vurgularken aynı zamanda öz yönetim ve umudu da yüreklendiriyor. Ayrıca EU-PFF'nin pulmoner fibrozis konusunda farklı dillerde yazılmış iki yeni bilgilendirme kitapçığı yayınlandı, kampanya sırasında bunların da tanıtımı yapıldı.

Avrupa Pulmoner Fibrozis Federasyonunun tüzüğü hakkında biraz bilgi verir misiniz?

Hasta Tüzüğü, üyelerimiz, hastalarımız ve bilimsel danışma kurulumuzu oluşturan uzmanların ortak çabasıydı. Temel olarak, semptomları gösteren veya ilerleyici "akciğer fibroz" teşhisi konulan kişilere sağlanması gereken teşhis, bakım ve tedavi konusunda tavsiyelerde bulunuyor. Teşhisten palyatif bakıma kadar uzanan bir haklar beyannamesidir.

İPF Deklarasyonu hangi amaçla hazırlandı?

İPF'ye ilişkin yazılı bildiri, üyelerimiz ve klinik paydaşları birleştirmek için hazırlandı. Amaç, daha geniş bir kitlenin, özellikle de Avrupa düzeyinde önemli siyasetçilerin dikkatini İPF ve PF'ye çekme çabasıydı. 2016'da 388 Avrupa Parlamentosu üyesinin lehte oylamasıyla kabul edildi. Bağlayıcı bir politika olmamasına karşın çabalarımızı birleştirdi ve o zamandan beri PF'ye ilişkin ulusal düzeyde halkın ve siyasetçilerin dikkatini çekmek için kullandığımız becerileri geliştirdi.

İPF hastaları için AB ülkeleri kapsamında çok uluslu bir kayıt sistemi var mı?

Hayır, her ne kadar böyle bir kayıt oluşturmak için çabalar devam etse de, birçok ülkenin kayıt sistemi bulunmuyor. Bazı ülkelerin kayıtları var ancak bunlar devlete ait değil. Dataya sahip olan bazı kişi ve kurumlar sınır ötesi veri paylaşma konusunda isteksizler. Temel olarak, kayıtlar buldukları şekilleriyle bir karmaşa, ancak birçok ülkenin bundan sonra kayıtlar geliştireceğine ve var olan kayıtların çok uluslu ve araştırma için açık kaynak haline geleceğine ilişkin umut var. Federasyon bunu gerçekleştirmeye çalışan projelere son derece dahil oldu. Bir PF kayıt sisteminin gerçeğe dönüşmesini sağlamak amacıyla AB tarafından duyurulacak kayıt sistemi finansmanına paydaş olmayı ümit ediyoruz.

İPF neden kadınlardan çok erkeklerde görülüyor?

Kimse bilmiyor, bu sadece istatistiksel bir aksaklık olabilir veya erkeklerin pulmoner fibrozis için kadınlardan daha fazla tetikleyiciyle karşılaştığının bir göstergesi olabilir, ancak bu hastalık grubuyla ilgili birçok şeyde olduğu gibi, nedeni bilinmemektedir veya kanıtlanmamıştır.

Son araştırmalarla ilgili olarak, İPF için bir çare bulunması umudu var mı?

Son iki Avrupa Pulmoner Fibrozis Hasta Zirvesi toplantısında, uzmanlarımızın çoğu tam da bu konuyu konuştu ve çoğu şu anda İPF ve PF'ye ilişkin çok fazla araştırma olması nedeniyle on yıl içinde bir çare veya en azından etkin bir PF tedavi ve bakım sistemi olacağını belirttiler.

İdiopatik Pulmoner Fibrozis



Araştırma ve klinik deneylerdeki bu büyük artış nedeniyle, bir federasyon olarak mümkün olduğu kadar çok hastayı bilgilendirmeye çalışıyor ve araştırmalara katılmalarını teşvik ediyoruz. Ne yazık ki, hastalardan bazıları doğrudan kendileri faydalanamayacaklar, ancak araştırmalara katılarak bir gün bir çare bulunacağına kesin ümit var.

Daha erken bir aşamada teşhis, hastanın iyileşmesine yardımcı olur mu?

Erken ve doğru teşhis son derece önemli. Çoğu hasta doğru teşhisten önce aylarca hatta yıllarca belirtilerden muzdariptir. PF tedavileri sadece hastalığın ilerlemesini yavaşlattığından, erken teşhis hastalığın mümkün olduğunca erken dönemde yavaşlatılmasında önemlidir. Ayrıca hastaların mümkün olan en kısa sürede pulmoner rehabilitasyon ve yaşam tarzı değişiklikleri gibi diğer girişimleri araştırmalarına olanak tanır.

"Organ Bağışı için Varsayılmış Onam Sistemi" tüm AB ülkelerinde uygulanıyor mu?

Hayır. Örneğin, İrlanda, varsayımsal onam yasasını daha yeni yasalaştırma sürecinde. Ancak çoğu ülkede gerçekten de bu tür yasalar var. Yine de durum evrensel değil.

İngiltere birkaç yıl önce varsayılmış onamı uygulamaya koydu, fakat bağışçı sayısını hızlı bir şekilde artırmadı. Yasayı değiştirmenin yanı sıra ilgilenen herkesi, aileleriyle, ölümlerinden sonra organlarının ne olmasını arzu ettiklerine ilişkin konuşmalarına teşvik etmeliyiz. Bağışçı olmak istiyorsanız, sevdiklerinizin bunu bildiğinden emin olun.

Liam Galvin, federasyonunuza ilişkin vermiş olduğunuz bilgiler ve özellikle de değerli zamanınız için çok teşekkür ederiz.



DR. ÖGR. ÜYESİ DİLEK SEZGİN

**Dokuz Eylül Üniversitesi
Hemşirelik Fakültesi, İç Hastalıkları
Hemşireliği Ana Bilim Dalı**

Nadir bir hastalık olan pulmoner hipertansiyonda tedaviye yön veren sağlık personeli de hastalığın kendisi gibi nadirdir. Hemşirelik alanında pulmoner hipertansiyon konulu çalışmalarıyla öne çıkan az sayıdaki akademisyenden biri olan Sayın Dr. Öğr. Üyesi Dilek Sezgin ile PAH'ı konuştuk. Değerli hocamıza bu kıymetli röportaj için teşekkür ediyor ve hemen sorularımıza başlıyoruz.

Sayın hocam bize biraz kendinizden bahseder misiniz?

Merhabalar, ben Dilek Sezgin. Dokuz Eylül Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi İç Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı öğretim üyesiyim.

Hocam, özel olarak pulmoner hipertansiyonlu hastalar ile çalıştığınızı biliyoruz. Ne kadar süredir PAH hastalarıyla çalışıyorsunuz? Bu konu nasıl ilginizi çekti?

Ben 2011 yılından bu yana PAH hastaları ile birlikteyim. Doktora eğitimim sürecinde kalp yetersizliği olan bireylerle tez çalışmamı yaparken PAH hastaları ile karşılaşmıştım. Hastaların izlemeleri, PAH hastalarına özel poliklinikte yapılmaktaydı. Başlangıçta benim de PAH ile ilgili bilgim kısıtlıydı. Hastalarla karşılaştıkça literatürden hastalıkla ilgili makaleleri okudum. PAH'ın nadir bir hastalık olduğunu ve tedavisinin de özellikli olduğunu öğrendim.



PAH polikliniğinde hastaları izleyen hekimlerle görüşmelerimde bazı tedavilerin yönetiminde hemşirelerin çok önemli roller üstlenmesi gerektiğini düşündüm. Böylelikle PAH hastalarıyla çalışma sürecim başlamış oldu.

Genel anlamda hasta ilişkilerinizde en dikkat ettiğiniz noktalar neler?

Etkin hasta-hemşire etkileşiminin sağlanabilmesi için bence en önemli nokta güven ortamının oluşturulabilmesidir. Hastalar, sağlık profesyonelleri tarafından anlaşılma isterler. Anlaşıldıklarını hissettikleri zaman, yaşadıkları sorunları dile getirmektedirler. Sorunun çözümü için desteklendiklerinde kendilerini güvende hissetmektedirler. Önerilen çözüm tavsiyeleri hastaların günlük yaşamları doğrultusunda planlandığında tedavinin kabul edilme durumu da artmaktadır. Bu bağlamda hastaların tedavilerinin hastalarla birlikte planlanması ve hastaların kendi tedavilerine aktif katılımlarının sağlanması önem taşımaktadır benim için.

Çok farklı demografik özelliklere sahip hastayla birebir iletişim kuruyorsunuz. Bu farklılıkları kişisel olarak tolere edebilmek için nasıl bir yol izliyorsunuz?

Sağlık profesyonellerinin eğitimlerinde yer alan ilk öğretilerden biri, her bireyin farklı olduğudur. Hemşirelik mesleğine yönelik aldığım eğitimde bana öğretilen ve benim de öğrencilerime benimsetmeye çalıştığım ilk nokta her bireyin farklı olduğu ve gereksinimlerinin de birbirinden farklı olacaktır. İlk karşılaşmalarda hastayla sağlık profesyonellerinin güven ilişkisinin kurulması büyük önem taşımaktadır. Bu nedenle hastalarla ilk karşılaşmalarımız daha çok onları tanıma, değerlendirme ve gereksinimlerinin belirlenmesi şeklinde yönetilmektedir. Gereksinimlerin belirlenmesi sonrası girişimler hastalara özgü olarak planlanmaktadır. Girişimler planlanırken hastaların yaşam biçimlerine uygunluğun da sağlanabilmesi, hastaların tedavilerini sürdürmelerinde önemli bir faktördür.

COVID sürecinin çalışmalarınıza ve hasta ilişkilerinize nasıl bir etkisi oldu?

COVID-19 pandemisi tüm dünyayı etkisi altına alan bir süreci içermekte. Bu durum PAH hastalarının bakım, izlem ve eğitim süreçlerini de etkilemiştir. Özellikle pandeminin çok yoğun yaşandığı ve sokağa çıkma kısıtlaması sürecinde hastaların poliklinik hizmetlerine erişim sağlayamadığı dönemlerde hastalarla iletişimin sağlanmasında bazı güçlükler yaşanmıştır. Poliklinik hizmeti verilemeyen zamanlarda telefonla iletişim sağlanmaya çalışıldı. Tedavileri ile ilgili yaşayabilecekleri sorunlar bu yolla azaltılmış oldu.

Yine hastalar bizlere telefon aracılığıyla ulaşarak danışmanlık alabildiler. Poliklinik hizmetlerinin kontrollü sağlanabildiği zaman aralıklarında da mutlaka hastalar aranarak rutin kontrolleri yapılmaya çalışıldı.

Hasta ile bağlantının online kurulabilmesi olası mı?

Pandemi sürecinde online kanallar hastalarla iletişimin sağlanmasında çok yararlı oldu elbette. Özellikle cihaz kullanımı gerektiren PAH özgül tedavilerin uygulanmasında gerek pandemi sürecinde gerek pandemiden önceki süreçlerde online kanallar aracılığıyla hastalar ev ortamlarından ayrılmadan yaşanan sorunlar çözümlenebilmektedir.

PAH hastalarının bakımı ve tedavisi konusunda sağlık personellerini yeterli buluyor musunuz? Geliştirilmesi gereken hususlar olduğunu düşünüyor musunuz? Bunlar nelerdir?

PAH hastalığı nadir bir hastalık ve sağlık profesyonelleri arasında hastalığa ilişkin farkındalığın artırılmasına geniş ölçüde gereksinim olduğunu düşünüyorum. PAH özgül tedavinin sağlanabildiği hastanelerin sayıları kısıtlı. Bu kısıtlı hastanelerin PAH tedavisinin sağlandığı birimler dışındaki alanlarında bile, farkındalığın düşük düzeyde olduğu birimler bulunmakta. Bu nedenle geliştirilmesi gereken ilk alanın farkındalığın artırılmasına yönelik girişimlerin planlanması olduğunu düşünüyorum. Farkındalığın artırılmasına yönelik çeşitli meslek derneklerinin yaptıkları kongre, kurs, sempozyum ve eğitimler bulunmakta, ancak bunların sayılarının artırılarak daha geniş kesimlere ulaşılması hedeflenmelidir.

Bir hastanın prostanoid grubu ilaç tedavisine başlama süreci nasıl gerçekleşiyor?

Hastaların tedavilerine karar verilmesi multidisipliner bir ekip yaklaşımı gerektiriyor. PAH hastalarının tedavisi için uygun ilaç tedavileri, hekimler tarafından belirlenmektedir. Tedaviler belirlenirken özellikle evde cihaz yönetimi gerektiren prostanoid tedavilerinin planlanması ayrı bir öneme sahiptir. Bu tedaviler hastaların hekim ve hemşirelerden eğitim alarak evde sürdürmeleri ve yönetmeleri gereken tedavi yaklaşımlarını içermektedir. Bu nedenle hastalar hastanede yattıkları süreçte yoğun bir eğitim almalıdırlar. Hastalara cihaz kullanımı, ilaç hazırlığı, yan etkilerle baş etme, tedaviye uyumun önemi ve bunun gibi evde dikkat etmeleri gereken birçok konuda eğitim sağlanmaktadır. Tedaviyi ve cihaz yönetimini evde sürdürebilir düzeye geldiklerinde taburculukları planlanmaktadır. Taburcu olunduktan sonra da hasta ve yakınlarının hekim ve hemşireyle sürekli iletişim halinde olmaları gerekmektedir. Evde beklenmedik bir durumla karşılaştıklarında hızlı bir şekilde ekip üyelerine ulaşmaları ve sorunun çözüme kavuşturulması, hasta açısından yaşamsal öneme sahip olabilmektedir. Bu bağlamda hastaların danışmanlık alabilecekleri bir sistemin olması, özellikle prostanoid tedavilerinin uygulandığı merkezlerde bu yapılanmaların oluşturulması gerekmektedir. Hastaların tedaviyi sürdürme ve yönetmelerinde hemşirelerin sağladıkları bakım, izlem, eğitim ve danışmanlık hizmetleri, hastaların yaşamlarında konforun oluşturulmasına yardımcı olmaktadır.

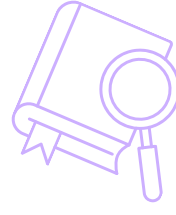
PAH özgül tedavi alan hastalar ile yaşadığınız bir anıyı bizimle paylaşabilir misiniz?

Yaklaşık 3 yıldır izlediğimiz, hastalığın semptomlarını yoğun olarak yaşayan bir hastamıza sürekli subkutan treprostiniil tedavisi başlanmıştı. Treprostiniil tedavisi öncesinde hastamızın sık sık oksijen tedavisine gereksinimi olduğu için zorunlu olmadıkça evden çıkmadığını ifade ediyordu. Tedavinin yaklaşık altıncı ayında hastamız kontrole geldiğinde kendisini çok iyi hissettiğini ifade etti. "Hemşire Hanım, ben oksijen kullanmadığımda nefes darlığım oluyor diye dışarı çıkmıyordum hiç. Ama artık çok fazla oksijen kullanma ihtiyacım olmuyor. Geçen hafta evime yakın bir çay bahçesinde arkadaşarımla buluştum, 4-5 saat orada kalabildim ve arkadaşarımla sohbet ettim, oksijen kullanmadım bu arada ama hiç gereksinim de olmadı. Dışarıya çıkabilmek, temiz hava alabilmek ne kadar güzelmiş, kendime güvenim geldi. Bundan sonra hep çıkmaya çalışacağım arkadaşarımla, ne kadar özlemişim... Bana bu tedaviyi uygulamayı öğrettiğiniz ve destek olduğunuz için çok teşekkür ederim..." şeklinde kendini ifade etmişti.

Yaptığımız eğitimlerle hastalarımızın yaşamlarına katkıda bulunabilmek bana da çok iyi gelmekte...

Sayın Dilek Sezgin, daha nice hastanın yaşamına dokunmanızı ve katkıda bulunmanızı dileriz.

PULMONER HİPERTANSİYON SÖZLÜK



Kan Gazları ABG: Atardamardan kan alarak kandaki oksijen ve karbon dioksit seviyesini ölçen test. Akciğerlerin nasıl çalıştığını gösterir.

Akciğer Toplardamarı: Oksijenlenmiş kanı ciğerden sol kalbe taşıyan damar.

Altı Dakikalık Yürüyüş Testi: Hastanın altı dakikada ne kadar yürüyebildiğini ve kandaki oksijen seviyesinde değişiklik olup olmadığını ölçen test. Hastalığın iyiye veya kötüye gittiğini gösteren en önemli gösterge.

Amfizem: Akciğerlerdeki keseciklerin zarar görmesi.

Apne: Uyurken nefes almanın durması.

ASD: Kalbin sağ ve sol kulakçıklarını ayıran duvarda delik.

Atriyal Fibrilasyon: Genelde sol kalp hastalığına bağlı olsa da PAH'da da görülebilen kulakçıklardaki hızlı kalp atışı. Çarpıntı, düzensiz nabız, baş dönmesi ve baygınlığa yol açabilir.

Bağ Dokusu Hastalığı: Genelde bağışıklık sistemi sorunlarından kaynaklanır ve eklem, kemik, kıkırdak ve iç organları tutar. Genetik veya vücudun kendi kendine saldırdığı otoimmün bir süreçtir. PH ile birlikte rastlananlar genellikle lupus, skleroderma ve romatoid artrittir.

Balon Anjiyoplasti: Bir balonun kateterin genellikle koroner damarın çapını artırmak için şişirilmesi.

BMPR2: PH geni.

Bradikardi: Kalbin yavaş atması. (dakikada 50'nin altında)

Çarpıntı: Kalbin hızlı veya düzensiz atışı.

Cor Pulmonale: Sağ kalbin akciğer hastalığına bağlı olarak büyümesi.

Diüretik: İdrar miktarını artırarak vücudu su atmasını sağlayan kimyevi madde.

Dispne: Nefes darlığı.

Entravenöz (IV): Kateter yardımıyla damar içine ilaç verilmesi.

Eisenmenger Sendromu: Doğuştan gelen bir kalp arızasının düzeltilmediğinde ortaya çıkan komplikasyonları.

Emboli: Bir pıhtı veya baloncuğun damarı tıkaması. PH'ye yol açma riski vardır.

Fonksiyonel Sınıf: PH hastalığının ne kadar ilerlemiş olduğunu gösteren sınıflandırma. Yaygın olarak kullanılan NYHA ölçeğidir. Sınıf 1 hastalar belirti göstermezler. Çoğu hasta sınıf 2 veya 3 iken tanı alır. Sınıf 4'te ise hasta dinlenme halinde de belirti gösterir.

Hemodinamik: Sağ ve sol kalp kateterizasyonunda elde edilen basınç ölçümü. PH'de hemodinamik pulmoner basınç, kalp endeksi, pulmoner rezistansı kapsar.

Hipoksemi: Kanın noksan oksijenlenmesi.

Hipoksiya: Uçakta veya yüksek irtifada olduğu gibi havadaki düşük oksijen.

İdiyopatik: Nedeni bilinmeyen.





İPAH: Nedeni bilinmeyen pulmoner arteriyel hipertansiyon. Dünya üzerinde milyonda 2-5 aralığında görülür.

Kalp Endeksi: Kalbin dakikada pompaladığı kan miktarı. Sağlıklı kişilerde dakikada 5-6 litre olan bu miktar, ciddi PH hastalarında 2-3 litreye düşebilir.

Konjenital Kalp Hastalığı (CHD): Doğuştan gelen kalp hastalığı.

Kronik Obstruktif Akciğer Hastalığı (KOAH): Ciğerdeki keseciklerin şişmesi sonucu gelişen nefes alma zorluğu.

Kronik Tromboembolik Pulmoner Hipertansiyon (KTEPH): Akciğerde kronik kan pıhtılarından kaynaklanan bir PH cinsi.

Nebülizatör: İlaçların soluma yoluyla alınmalarına yardımcı alet.

Nitrik Oksit (NO): Gaz halinde güçlü bir damar açıcı.

NT-proBNP/BNP: Kalp yetersizliğini gösteren biyobelirteç, kandanda ölçülür.

Oksimetre: Kandaki oksijen konsantrasyonunu ölçen alet.

Oksijen: Hayatın devamı için gereken element, kandaki oksijen miktarı düştüğünde hastalara gaz halinde verilir.

Ödem: Vücut dokularındaki ekstra suya bağlı şişme. Genellikle ayak bilekleri, karın ve bacaklarda görülür.

Pulmoner Tromboendarterektomi (PTE): Ciğer damarlarından pıhtı alma operasyonu.

Pulmoner Vasküler Direnç (PVR): Kardiyak kateterizasyonu sırasında yapılan kalbin ciğerlere kan pompalamasındaki güçlüğü ölçen işlem.

Sağ Kalp Kateterizasyonu (SKK): Bir kateterle kasıktan, boyundan veya bilekten sağ kalbe girilerek pulmoner tansiyonun ölçülmesi. PH tanısını kesinleştiren altın standart.

Siyanoz: Deri veya mukozanın oksijen eksikliğine bağlı olarak morarması. Genellikle tırnak, yüz, dil ve dudaklarda görülür.

Sol Kalp Kateterizasyonu: Sol kalbe yapılan, bazen kontrast madde de kullanılan anjiyo.

Solunum Fonksiyon Testi (SFT): Ciğerlerin ne kadar hava alıp verebildiğini ve oksijen gibi gazların bedendeki dolaşımını ölçen test.

Subkutan: Deri altı. Bazı PH ilaçları deri altına verilir.

Senkop: Beyne yeterli kan gitmemesi sonucu bayılma.

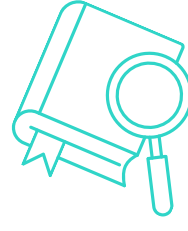
Sistemik: Tüm bedeni etkileyen.

Vazodilatör: Kan damarlarını rahatlatıp genişleterek basıncı düşürür.

VSD: Kalbin odacıklarını ayıran septumda doğuştan olan delik.

Yetim Hastalık: PAH gibi nadir hastalıklara verilen ad.

SKLERODERMA SÖZLÜK



ANA (Antinükleer Antikor) Testi: Vücudun sağlıklı hücrelere karşı oluşturmuş olduğu antikorları ölçen bir tetkik. Sistemik romatizmal hastalıkların ve otoimmün hastalıkların tanısında tarama amaçlı kullanılır.

Anamnez: Doktorun, teşhis koyma amacıyla hastaya sorduğu sorular sonucu elde ettiği hasta öyküsü.

Bağ Dokusu: Hücreler arası boşlukları doldurur, hücreleri birbirlerine bağlar, enfeksiyonlara karşı koruma sağlar ve hasarlanmaları durumunda onarılmalarını gerçekleştirir.

Cilt Ülseri: Ciltte krater benzeri açık bir yaradır. Dokuda bir parçalanma olduğunda gelişir.

Dermatoskop: Çeşitli deri hastalıklarının teşhisi ve derinin muayenesinde kullanılan bir araç.

Diffüz: Yaygın.



Disfaji: Yutma güçlüğü.

Eklem Kontraktürü: Eklemlerin sabit bir pozisyonda kalmasına bağlı hareket kısıtlılığı.

Ergoterapi: Anlamli ve amaçli aktivitelerle sagligi ve refahi gelistiren kisi merkezli bir saglik meslegi.

Fibrozis: Nedbeleşme. Bir dokudaki ya da organdaki yoğun bağ dokusu artışına bağlı olarak ortaya çıkan katılaşmadır. Artan bağ dokusu kolajen liflerden zengindir. Pratikte iyileşemez bir süreç olarak kabul edilir.

Fibröz: Bağ doku liflerinden meydana gelmiş.

Fleksiyon Kontraktürü: Bükük pozisyonda kalma.

Hipoksemi: Kandaki anormal derecede düşük oksijen seviyesi.

İmmünoşüpresif ilaç: Bağışıklık baskılayıcı ilaç.

İskemi: Yerel kanlanma eksikliğidir.

Kalsinozis: Doku kireçlenmesi. Vücuttaki baskı noktalarında veya eklemlerin çevresinde ortaya çıkan anormal kalsiyum birikmesi.

Kapilleroskopi: Bir mikroskop aracılığıyla tırnak yatağında kapiller adı verilen küçük damar yapılarının görüntülenmesi işlemi.

Kolajen: Vücudumuzda bol miktarda bulunan bir protein çeşidi.

Kontraktür: Kasın devamlı kasılma halinde olması, hareket kısıtlılığı.

Kütanöz: Cilde/Deriye ilişkin.

Lezyon: Hastalık veya travmadan dolayı tahrip olmuş anormal herhangi bir hasarlı dokuya verilen genel isim.

Mikrostomi: Ağızın anormal ufaklığı.

Ortez: Kemikteki biçim bozukluğunu düzelterken, bozukluğun eklem vereceği yükü azaltan veya felçli kasa destek veren, işlevini yerine getiremeyen uzvu destekleyerek fonksiyon kazandıran tıbbi cihaz.

Otoantikorlar: Vücudun bağışıklık sistemi tarafından mikroplar ya da virüsler yerine vücudun kendi hücrelerine karşı geliştirilen antikorlar.





Otoimmün Hastalık: Bağışıklık sisteminin yanlışlıkla vücudun normal dokularını yabancı olarak algılayıp onlara saldırdığı bir durum.

Özofagus: Yemek borusu.

Parmak Ucu Ülseri (Dijital Ülser): Parmaklarda görülen açık, ağrılı yara.

Pulmoner: Akciğerle ilgili.

Pulmoner Rehabilitasyon: Uzun süren solunum hastalığı olanlar için uygulanan bir sağlık programı. Hasta kişi, doğru nefes alma teknikleri sayesinde nefes darlığı ile başa çıkabilmeyi öğrenir ve kontrollü egzersiz tedavisi ile aynı zamanda kendisini daha güçlü ve sağlıklı hisseder.

Reflü: Midede bulunan asit, safra ve pankreas sıvısını içeren gıda karışımının yemek borusuna (özofagus) gelerek temas etmesiyle hasar neden olması ile gelişir.

Renal: Böbreklerle ilgili.

Sistemik Hastalık: Tüm vücudu etkileyen, sistemle ilgili olan hastalık.

Siyanoz: Kandaki oksijen eksikliğine bağlı morarma.

Skar Dokusu: Nedbe. Yaraların iyileşmesi sürecinde belirir. Küçük zedelenmeler dışında bir kaza, bir ameliyatla açılmış her yara bir skarın oluşmasına yol açar.

Sklerodaktili: Parmaklarda görülen cilt kalınlaşması.

Skleroz: İçindeki katılgan dokunun artmasından dolayı bir organ veya dokunun patolojik sertleşmesi.

Spirometre: Göğüs hastalıklarının tanısı için yapılan, akciğerlerin kapasitesini ve fonksiyonel durumunu objektif olarak ölçmeye yarayan solunum fonksiyon testinde kullanılan test cihazı.

Striktür: Darlık, daralma.

Subkutan(öz): Deri altında bulunan.

Telenjektazi: Derinin veya müköz membranların yüzeyinde bulunan küçük, kırık veya genişleyen kan damarları. Genellikle yüz, burun, çene ve yanakta ortaya çıkarlar.



İletişim

+90 850 885 27 11 - +90 555 024 14 80
pahssc@gmail.com

www.pahssc.org.tr



"Bir Fidan Nefes de Bizden" diyerek siz de sevdiğiniz ve değer verdikleriniz için PAHSSc Hatıra Ormanı'ndan fidan sahiplenebilirsiniz.

PAHSSc Hatıra Ormanı için; <https://www.pahssc.org.tr/hatira-ormani>

Fidan sahiplenmek için; <https://www.pahssc.org.tr/duyuru/244/pahssc-hatira-ormani-mizdan-siz-de-fidan-sahiplenebilirsiniz-2023-01-21>

sayfalarımızı ziyaret edebilirsiniz



DÜNYADA BİR İLKİ GERÇEKLEŞTİRDİK.

Pulmoner Hipertansiyon, farkındalık amacıyla cep telefonları için oyun oldu.



Danışma kurulumuz çığgın PAHçılara;

Prof. Dr. Meral Kayıkçıoğlu - Ege Üniv. Tıp Fakültesi,
Kardiyoloji A.D.

Prof. Dr. Ahmet. Erdal Taşçı - İstanbul Kartal
Koşuyolu YİEAH, Göğüs Cerrahisi

Prof. Dr. Bedrettin Yıldızeli - Marmara Üniv. İstanbul
Pendik EAH, Göğüs Cerrahisi

Doç. Dr. Ümit Yaşar Sinan - İstanbul Üniv.,
Kardiyoloji Enstitüsü, Kardiyoloji

ve katkıları için Hamidullah Ailesi'ne

GÖNÜLDEN TEŞEKKÜR EDİYORUZ.