

Nefes

PAHSSc Dergi

Haziran 2022 Sayı 4

Gerçek Pahraman

HACER
ŞANCI ÖZTÜRK

PROF. DR.
SERDAR
KÜÇÜKOĞLU

PROF. DR.
MERİH
BİRLİK

Çocuk Dosyası

PROF. DR.
MAURICE
BEGHETTI

PROF. DR.
SERDAR
KULA

PROF. DR.
EBRU AYPAR



İÇİNDEKİLER

1-EDİTÖR YAZISI

2-KÜNYE

3-GERÇEK PAHRAMAN-HACER ŞANCI ÖZTÜRK

7-PROF. DR. SERDAR KÜÇÜKOĞLU

12-ÇOCUK DOSYASI

PROF. DR. MAURICE BEGHETTI

PROF. DR. SERDAR KULA

PROF. DR. EBRU AYPAR

28-ÇOCUK GÖZÜYLE

31-KIDEMLİ HASTA YAKINI-MAHİRE HAMİDULLAH

36-BİRLEŞİK KRALLIK PH HASTA DERNEĞİ

39-PROF. DR. AHMET MERİH BİRLİK

52-HASTA GÖZÜYLE SKLERODERMA-OLCAY SOYKAN

57-SKLERODERMA HASTASI-ZEYNEP BOZDOĞAN

62-SKLERODERMA HASTA YAKINI-NESLİHAN KILIÇ

65-YURTDIŞINDAN BİR SAVAŞÇI-JOEP WELLING

70-KİTAP TANITIMI-OLCAY SOYKAN

72-ÇEVİRİ-UYKUSUZLUK

74-SÖZLÜK





Merhaba,

Bu sayıda sizlere “Kaşık Teorisi”nden bahsetmek istiyorum. İlk öğrendiğimde bana saçma gelmişti, fakat hastalığının ilerlemesi ile birlikte kendi sınırlarımı tanımaya çalışırken bu teoriden çok faydalandım. Christine Miserandino tarafından kronik hastalar için düşünülmüş bu eğlenceli yaklaşımda biz hastalar her sabah belli bir miktarda fiziksel ve zihinsel enerji ile uyanıyoruz, her güne sınırlı sayıda kaşıkla başlıyoruz. Bu miktar hastadan hastaya değişebildiği gibi aynı hasta için bir günden diğerine de değişebiliyor tabii.

Her günkü kaşıklarımızı idareli kullanmamız gerekiyor. Örneğin, benim bugün 10 kaşığım varsa: duş alacaksam, işe gideceksem, araba kullanacaksam, hafif ev temizliği yapmam gerekiyorsa; hiçbir şekilde akşam misafir çağıramam. Bu dört hareket zaten kaşıklarımı bitirmiş oluyor. Aynı şekilde hastane ziyaretim varsa ve orada hem kan tahlili, hem eko, hem solunum fonksiyon testi hem de 6 dakika yürüyüş testi yapılacaksa, o gün başka hiçbir şey yapmamalıyım. İnanın bana zaman içerisinde kaşıklarınızı adil dağıtmayı öğrendikçe kendinize daha iyi davranıyor olacaksınız.

Aileniz enerjinizin azlığına inanmıyor, sürekli halsiz olmanızı anlayamıyorsa, ona da çözüm var. Hemen burunlarına bir kısıkaç takıp, hareket ederken en az 2-3 dakika bir pipet aracılığıyla nefes almalarını istiyorsunuz. Bu deneyimden sonra eminim kaşıklarınızı ekonomik kullanmanızı saygıyla karşılayacaklardır.

İyi Yazlar ve Sevgiler...

Ayşe Kora Akersoy

İPAH 2017

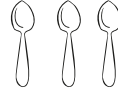
Kaşık Teorisi



Yataktan kalkmak



Duş almak



Yemek yapmak
ve yemek



İşe gitmek



Televizyon izlemek



Okumak - Çalışmak



Araç kullanmak



Alışveriş yapmak



Giyinmek



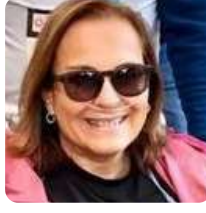
İnternet dolaşmak



Ev işi yapmak



Egzersiz yapmak



Editör

Ayşe Kora Akersoy
İPAH 2017

Yazı İşleri Kurulu



Begüm Fulya Adızıl
PAH 1995



Olcay Soykan
Skleroderma 2019



Değer Kesimoğlu
PAH 2018



Kamil Hamidullah
PAH 1995
Çift Akciğer Nakilli 2009

Katkıda Bulunanlar
Mebrule Bilge Adızıl



Sürekli 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.



TCDNS MEDYA AJANSI tcdnsmedya.com

Grafik Tasarım: TCDNS Medya Ajans
Dilara Almaz

Roche'a kısmi koşulsuz katkılarından dolayı teşekkür ederiz.



GERÇEK PAHRAMAN HACER ŞANCI ÖZTÜRK

PAH Hastası, 1998

Seni ve mücadeleni öğrenebilir miyiz, sevgili Hacer?

1988 Adıyaman Kahta doğumluyum. 9-10 yaşıma kadar hastalık hiç bir belirti vermedi. Önceleri sadece çok sık hastalanan, nezle, zatürre geçirmiş bir çocuktum. O yaşlarda merdiven çıkarken zorlanmaya başladım ve daha sonra ailem bendeki morarmaları fark etti. 10 yaşındayken, beden eğitimi hocamızın okulun etrafında 2 tur atmamızı istemesiyle hastalığım tam olarak ortaya çıktı, çünkü ikinci turda bayılmışım.

Doktora gittik, o dönemde (1998-1999) Adıyaman'da eko cihazı yoktu. Bir çocuk doktoru kalbimi dinleyip, "Bu kızın kalbinde bir şey var ama ne olduğunu bilemiyorum" dedi. Biz 5 kardeşiz ve 3 kardeşin kalbinde delik var, onlar daha önceden tanı aldığı için annem hemen telaş yaptı ve Adana Balcalı'ya gittik. Bir hafta boyunca tahlil ve tetkikler yapıldı. Teşhisin bize açıklanacağı gün beni odadan çıkardılar, 20-25 dakika kadar annemi bekledim. Çıktığında gözleri ağlamaktan şişmişti ama bana belli etmemeye çalışıyordu. Sorduğumda "Başım çok ağrıyor" dedi. Eve dönene dek sürekli ağladı. Yıllar sonra öğrendim ki, o gün gittiğim doktor pulmoner arter basıncımı 120 olarak ölçtüklerini ve çok yaşamayacağım için ailenin umutlu olmamasını söylemiş. Bir süre böyle devam etti; 2006'da bir atak geçirdim ve o dönemde çıkmış olan ilk spesifik tedavi ilacına başladım. O zaman da doktor annemlere nasıl olsa çok yaşamayacağımı ve yorulmamam için okula göndermemelerini söylemiş.



Bana sorduklarında tabii ki reddettim çünkü okulu çok seviyordum. Lise benim için sıkıntılı olmaya başladı çünkü sınıfım 4.kattaydı. Derse geç kaldığımda acele ettiğim için morarıyordum ve arkadaşlarım "Morgdan mı çıktın?" gibi sorular soruyorlardı. Maalesef ergenlik zamanlarında hem akran zorbalığı çok oluyor hem de, neden bilmiyorum, insan hastalığını saklamak istiyor. Bir ayıp, bir kusur gibi görüyor ve daha çok sıkıntı çekiyorsun. İnsanların bana olan tavırları değişsin istemiyordum. Zor dönemlerdi.

Maalesef ergenlik zamanlarında hem akran zorbalığı çok oluyor hem de neden bilmiyorum insan hastalığını saklamak istiyor. Bir ayıp, bir kusur gibi görüyor ve daha çok sıkıntı çekiyorsun.

Okul yönetimi ile bu durum konuşuldu mu?

Hayır. Hastalık zamanla insanı daha çok yoruyor. Şu an olsa o merdivenleri asla çıkamam ama o dönemde yapabiliyordum, eksikliğimi kapatmaya çalışıyordum. Liseden sonra dershaneye başladım, dershanedeki sınıfım da 3.kattaydı ve hep alaylara maruz kaldım. Hastalığımı kimse anlamasın diye merdivenlerde soluklanmak için elimdeki telefonla konuşuyormuş gibi yapardım.

Sonra Denizli Pamukkale Üniversitesi Türk Dili ve Edebiyatı bölümünü kazandım. Benim için farklı bir deneyim olacaktı çünkü ilk defa ailemden uzak bir yere gidecektim. Malum, doktorum uçağa binmeme izin vermediği için otobüsle yolculuk etmek zorundaydım ve Adıyaman-Denizli arası 18 saat sürüyordu. Böylece hayatımda yeni bir zor dönem başladı. Okulun asansörü yoktu, bazı derslikler üst katlardaydı. Kaldığım KYK yurdu ile okul arası rampa idi. Yurtta 6 kişi kalıyorduk ve ortam benim gibi bir hasta için hijyenik değildi.

*Yerden bir şey almaya çalışmak,
ayakkabı bağlamak bizleri çok
yoruyor. İnsan bu kadar kolay
yorulur mu?*

Sonuçta dayanamadım ve memlekete yatay geçiş yapmaya karar verdim. Bunu başarabilmek için çok çalışıp, notlarımı yükseltmem gerekiyordu. Sonunda eve dönebildim ve üniversiteyi Adıyaman'da bitirdim. Yoğun bakımdan çıkıp vize sınavına gittiğimi biliyorum. Mezuniyetten önce okuldan aradılar ve mezuniyet provasına çağırdılar, neden geliyorum diye sorduğumda lisans birincisi olduğumu ve mezuniyet konuşması yapacağımı söylediler. Benim için çok heyecanlı bir süreçti; rektör, belediye başkanı, garnizon komutanı gibi kişilerin karşısında konuşma yapıp ödül almak ve 3-4 kere sahneye çıkmak... Yaşamaz dedikleri çocuk okul birincisi olmuştu. Sahneye ilk çıktığımda anne ve babamın gözlerindeki sevinci ve gururu gördüm.



Buradan ailelere de bir mesaj verelim. Hayat devam edebiliyor ve ne olursa olsun hasta çocukların hayatın içinde olması lazım, değil mi? Eğitimini bırakmak zorunda kalan o kadar çok çocuk hasta var ki.

Tabii ki. Ailelerin bilinçli olup hastalığı kabullenmeleri ve çocuklarını cam fanusta yetiştirmemeleri lazım. Annem derdi ki "Bu kız şu odaya yürürken yorulacak". Annem ilkokul mezunu bile değil ama hastalığımı çok iyi yönetti, bütün doktorlara beraber gittik.

Üniversiteden mezun olduktan sonra formasyon almak için Balıkesir'e gittim. O arada EKPSS'ye girerek Düzce'ye atandım. Aday memur olduğum için izin de alamadan okulu bitirdim. Düzce'den sonra aileme yakın olmak için Urfa Valiliğine tayin istemişken evlendim ve İstanbul Başakşehir Kaymakamlığına tayin olup orada 1 yıl çalıştım. Daha sonra yapamayıp eşimle birlikte kendi memleketime döndüm.

Ne güzel, eşin seni destekliyor.

Hep söylüyorum, hem var olan durumunuzu, hem de ileride karşılaşılabileceğiniz durumları dürüst bir şekilde anlatmanız lazım. Eşim benimle niyetinin ciddi olduğunu söyler söylemez ona sordum: "Senin için baba olmak ne kadar önemli?" ve "Benimle evlenip baba olmak gibi bir planın varsa ben doğru insan değilim" dedim.

“Şu an durumum böyle ama ileride belki kalp-akciğer nakli gerekecek. Zaman zaman yoğun bakıma gireceğim. Yataktan kalkamayacağım, belki günlerce bana bakmak zorunda kalacaksın ve tabii ki en önemlisi anne olamama durumu” diye anlattım. İlk tepki olarak, “herkesin çocuğu olmak zorunda değil” dedi. O zaman da “Bunu sadece senin bilmen yetmiyor, bunu ailenle de paylaşmalısın ki üzerimde baskı olmasın” dedim. Sağ olsunlar herkes bana çok sıcak, samimi ve anlayışlı davrandı. Kayınvalidem de diyaliz hastası ve böbrek nakli beklediği için beni çok iyi anladı.

Dernekle tanışman nasıl oldu?

Bir dönem ilaçsız kaldım. Babam maddi zorluklar sebebiyle Bağkur’u ödeyememişti, dolayısıyla ilacımı alamıyordum. O dönem derneğe ulaştım ve rahmetli Hasan ağabey bana “Elimizde vefat eden hastaların ilaçları var, istersen sana bunları gönderebiliriz” dedi. Ailecek o kadar mutlu olduk ki. İlacı elime aldığım anı hatırlıyorum, Hasan ağabey bir de not düşmüştü: “Elimizden bu kadarı geliyor, hastanın hastaya duası kabul olur. İnşallah sizlerin de destekleriyle daha da güzellerini yapacağız”. O dönem dernek bana can simidi oldu, ondan sonra da hep takipte kaldım. O yüzden diyorum ki bize destek olmak istiyorsanız, derneğe destek olun.

İleride belki organ nakli gerektirebilecek bir hastalığımız var, bu konuda bir şey yaptın mı?

Ben 2008’de bir atak geçirdim, kan tükürmeye başladım, basınçlarım çok yükseldi. O dönem GATA’ya gittim. Orada yurtdışına gidip kalp-akciğer nakli olabilmem için girişimlerde bulundular, tüm raporlarım İngilizceye çevrildi.

O süre zarfında biraz toparlandım ve yazışma yapılan ülkelerden olumlu bir geri dönüş alamadık.

Pompa ile ilaç almak nasıl bir şeydi?

Pompayla olan maceramız bir yılı doldurmasa da oldukça meşakkatli bir tedavi olduğunun altını çizmem gerek. Tabletler gibi içtim bitti olmuyor. 24 saat sizinle. Her hastada farklı elbette ama ben pompayı pek güzel hatırlamıyorum.

Görünmez engellilikle ilgili bir anım var mı?

O dönem beni ağlatan ama şimdi gülümseten bir anım var. Üniversitedeyim. O gün sınav var ve 1. katta olması gerekiyordu. Hoca, “Hepiniz 4.kata çıkın sınavı orada yapacağım” dedi. Herkes hızla yukarı çıktı. Ben geride kaldım, 2.katta hoca ile karşılaştık, ben soluklanmak için telefonumla oynuyordum, hoca hoş olmayan bir ifadeyle baktı bana. Dördüncü kata ulaşabildiğimde kapının önünde beni bekliyordu ve tam içeri girerken koluyla sınıfın kapısını kapattı, beni sınava almayacağını söyledi. “Neden hocam?” diye sordum. “Hanımefendiye bak, sallana sallana geliyor, bir de elinde telefon, aşağıda ne yapıyorsun sen?” cevabını aldım. “Hocan gözünün önünde, zahmet edip yukarı çıkmıyorsun bile!” dedi. Ben ağlamaya başladım. “Hocam lütfen izin verin” dedim, sınava girdim ama gözyaşlarımdan kağıtlar o kadar ıslandı ki soruları yapamadım. O akşam ambulansla hastaneye kaldırıldım. Gece saat üç filan, acildeyim, herkes başımda, o sırada hoca içeri girdi ve bize doğru yaklaştı.

Arkadaşlarım ona anlatmaya başladılar hastalığımı, “Merdiven çıkamıyor, yürüyemiyor, o sebeple geç geldi ve olanlara çok üzüldüğü için de hastanelik oldu” dediler. Hoca yanıma geldi ve “Allah herhalde bizim helalleşmemizi istedi” dedi. Bir yakınını ziyaret etmek için tesadüfen oradaymış!

Hacer sen bir mutfak aşığısın, yemek merakın seni MasterChef’e kadar taşıdı. Biraz bu tutkundan bahseder misin bize?

Hastalığımız sebebiyle ruhumuza iyi gelen şeyleri arıyoruz ve sanırım benim ruhuma iyi gelen şeylerin başında yemek yapmak geliyor. Mutfakta zaman geçirmek, yaptığım şeyi yedirmek benim için bir terapi. Bir delilik yaptım, Masterchef’e başvurdum ve devlerin yarıştığı yerde bir karınca misali çabaladım. Benim için tatlı bir anı olarak kaldı.

PAH sana kendinle ve hayattaki duruşunla ilgili neler öğretti?

Her zaman söylerim, PAH bana en çok “sindirmeyi” öğretti. Hayatı sindirerek, aceleye getirmeden yaşamayı öğrendim. Yemek yerken bile sofradan en geç ben kalkarım çünkü onu bile tadını çıkararak yapıyorum.

Şu an bir sihirli değnek olsa da tamamen iyileşsen, ilk yapmak istediğin şey ne olur?

Aslında çok şey var ama en çok istediğim şey annelik sanırım. PAH’lı kadınların ortak yarası ne yazık ki ve benim de içimde kalan en büyük uhde bu galiba.

Yeni tanı almış bir hastaya ne tavsiye edersin?

Ona artık “seçilmiş” biri olduğunu söyledim. Hastalığı kabullenmek, hastalığın gidişatı ve hastanın ruhsal durumu açısından çok önemli bence. Öncelikle kabullenme evresini sağlıklı atlatması gerektiğini anlattım.



Şu an tedavin hangi ilde devam ediyor? Sana en yakın merkez nerede? Şehirlerarası gidip gelmek nasıl oluyor?

Şu an aylık tedavilerim yaşadığım şehirde gerçekleşiyor, üç aylık tedaviler içinse Fırat Üniversitesi Hastanesi’nde Prof. Dr. Mehmet Akbulut hocaya emanetim. Kendisi gerçekten harika bir PAH merkezi kurmuş ve bize çok iyi bakıyor.

Yakın zamanda babacığını kaybettin ve çok üzüldüğünü biliyoruz. Ne söylemek istersin?

Hepimiz birer “PAHraman”ız ve her pahramanın birer kahramanı var: Annesi ve babası. Benim babam, pahraman kızının süper kahramanıydı. Gücümü aldığım, birlikte gülmeyi en çok sevdiğim, kıyısında dinlendiğim, yüreği merhamet dolu bir adamdı. Onu çok seviyorum ve biliyorum bir gün yeniden bir araya geleceğiz.

Evet, bizler güçlüyüz, güler yüzlüyüz ama bizim de çok zor anlarımız oluyor.

Sevgili Hacer mücadelesiyle hepimiz için bir cesaret örneği! Kendisine yürekten teşekkür ederiz. Harika ve yapılışı kolaycacık gibi görünen yemeklerini instagram hesabından (<https://www.instagram.com/pahramanhacer/>) izlemenizi öneririz.

İstanbul Üniversitesi, Kardiyoloji Enstitüsü
Kardiyoloji Ana Bilim Dalı
ADHAD - Akciğer Damar Hastalıkları Araştırma
Derneği Başkanı

PROF. DR. MEHMET SERDAR KÜÇÜKOĞLU

PAH'a yönelmenizin belli bir nedeni var mıydı? Planlı mıydı yoksa tesadüfen mi oldu?

Ülkemizde romatizmal kalp hastalıklarının, özellikle de mitral darlığının sık görülmesi nedeni ile, pulmoner hipertansiyon kardiyologların hep gündemindedir. Buna sol kalp hastalıkları ile doğumsal kalp hastalıklarına bağlı pulmoner hipertansiyonu ve kronik obstruktif akciğer hastalığının sağ kalbi etkilemesi ile gelişen pulmoner hipertansiyonu da ekleyebiliriz. Ancak bu hastalıklar için elimizde etkili bir tedavi yöntemi yoktu. Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) tedavisinde kullanılan ilaçların ülkemizde kullanılmaya başlanması ile bu yönelim yoğunlaşarak arttı. Kardiyoloji kariyerimin başlangıcından itibaren görüntülemeye, özellikle de ekokardiyografiye yönelmiş bulunmam bütün bu hastalıkların tanı ve takip aşamasına özel ilgi duymamı sağladı.

PAH tedavisine, özellikle Eisenmenger sendromlu hastalarda hiçbir ilacın endikasyon başvurusu yokken, Sildenafil ile başladık. Hasta sayımız giderek çoğaldı. Yeni ilaçlar da ülkemizde ulaşılır olmaya başlayınca hem hasta sayımız hem de bu konudaki tecrübemiz daha da arttı. Bu konu ile ilgilenen az sayıda hekimin varlığı tüm ülkeden hastaların bize ulaşmasına neden oldu.



PAH hastasının tanı alma süreci giderek kısalıyor.

Ülkemizde pulmoner hipertansiyon hastalarına eskiye nazaran daha kolay tanı konulabildiğini düşünüyor musunuz? Tanı konulmasında niçin problemler yaşanıyor?

PAH hastasının tanı alma süreci giderek kısalıyor. Ciddi bir farkındalık artışı olduğu kesin. Tanı konma sürecini kısalttı. Türk Kardiyoloji Derneği (TKD), Türk Toraks Derneği ve Akciğer Damar Hastalıkları Araştırma Derneği (ADHAD) gibi konu ile ilgili hekimlerin oluşturduğu meslek örgütleri bu farkındalığın artmasında yararlı oldu. Uzmanlaşmış bir merkeze ulaşan hastaya pulmoner hipertansiyon tanısı çok kısa sürede konulabilmekte ve ayırıcı tanı sonrası tedavi başlanması en fazla 1 ayda tamamlanmaktadır. Ancak uzmanlaşmamış merkezlerde, tarama testi olan ekokardiyografi ve kesin tanı için gereken sağ kalp kateterizasyonu arasındaki süre uzamaktadır. Hastanın başvurduğu merkezde ilgili hekim yok ise, uzman merkeze ulaşılana kadar ciddi bir süreç geçiyor.

Hastaların ilk başvuru yeri olan aile sağlığı merkezleri hekimlerinin yanı sıra dahiliye, göğüs hastalıkları ve kardiyoloji doktorlarının farkındalığının artırılması için yoğun eğitim programlarına ihtiyaç var. Diğer yandan, bir hasta için ayrılabilen muayene süresinin kısalığı, istenilen tetkikleri getirdiği zaman başka bir hekime görünmesi gibi sağlık sisteminden kaynaklanan ilave sorunlar da var.

Birinci basamak sağlık kuruluşlarında pulmoner hipertansiyonun zamanında teşhisi için ne gibi iyileştirmeler, eğitimler, yönlendirmeler yapılabilir?

Birinci basamak hekimlerinin farkındalığını artırmak için eğitim programları düzenlenmelidir. Biz ADHAD olarak 2021 içerisinde aile hekim dernekleri ile üç toplantı yaptık. Olgular üzerinden, PAH ve PH nedir, tanı için nelere dikkat edilmeli, hastaları nasıl ve nereye yönlendirmek gerektiği konularında bilgilendirdik. Bu toplantıların daha sık yapılması için ilaç endüstrisinin desteği gerekiyor.

Tıp eğitimi süresince PH ve PAH ile ilgili daha yoğun eğitim programları olması birinci basamak hekimlerinin bilgi birikimini artırabilir. Bunun için tıp fakülteleri eğitim programlarında düzenlemeler yapılabilir. Devletimiz de mezuniyet sonrası eğitim programları yapılmasını kısıtlayan tedbirleri gözden geçirebilir.

Pulmoner hipertansiyon için ülkemizde tutulan ulusal bir kayıt sistemi var mı?

Ne yazık ki yok. Derneklerin yaptığı kayıt çalışmaları (doğumsal kalp hastalıklarına bağlı PAH kayıt çalışması THALES ve genel PH kayıt çalışması SİMURG....) var. Bunlar ne yazık ki bütün hastaları kapsamıyor.



Tanı konan her hastanın kayıt altına alınacağı bir ulusal kayıt çalışması, eksikliklerimizin belirlenmesi için çok yararlı olur.

PAH hastalarını size en çok hangi bölümler yönlendiriyor?

İlk tarama testi olan ekokardiyografi artık hemen hemen tüm kalp merkezlerinde yapıldığı için öncelikle kardiyologlar diye düşünüyorum. Kanımca göğüs hastalıkları ikinci sıradadır. Romatologlar skleroderma, lupus gibi çok özel hastalıkların takibinde muhakkak ekokardiyografi ile tarama yapıyorlar. Hasta tanı ve tedavi için hangi merkeze ve branşa giderse gitsin, tek bir branşın çözmesi mümkün olmayan bir hastalık olması nedeniyle PAH'ın çok disiplinli olarak ele alınması gerekliliği unutulmamalıdır. Hastaların yönetimi kardiyoloji, göğüs hastalıkları, romatoloji, pediatrik kardiyoloji, radyoloji, cerrahi, nükleer tıp, kadın hastalıkları ve doğum, hematoloji, onkoloji, fizyoterapi gibi birçok disiplinin ortak çalışması ile mümkündür.

PAH hastalığının en iyi yönetimi çok hasta gören merkezlerde multidisipliner bir yaklaşımla takip edildiği zaman gerçekleşiyor. Ancak ülkemiz coğrafi açıdan çok büyük, ayrıca ekonomik zorluklar da var. Konunun uzmanı tarafından sürekli takip edilme şansı olmayan bir hasta, hastalığını en iyi şekilde yönetebilmek için nasıl bir yol izlemeli?

Bu hastaların tanı ve takiplerinin nasıl yapılacağı konusunda önümüzde iyi bir örnek var. Fransa'da tanı ve tedavinin başlanması tek bir uzmanlaşmış merkezde yapılıyor. Daha sonra hastalar yaşadıkları yerlerde uzman merkez tarafından eğitilmiş ve sertifikalanmış merkezlerde izleniyor. Takip esnasında tedavi değişiklikleri için yine uzmanlaşmış merkezin onayı gerekiyor. Uzmanlaşmış merkezin onayı olmadan hiçbir ilaç geri ödeme kapsamına alınmıyor ve bu merkezle ilgili olmayan bir hekim tarafından reçete edilemiyor. Böylelikle, nadir görülen bu hastalıkla ilgili doğru tanı ve tedavinin yapılması sağlanıyor.

Ülkemizde belki uzmanlaşmış tek bir merkez yerine ihtiyaca göre sayı artırılabilir. Sağlık Bakanlığı tarafından belirlenen ve denetlenen belli sayıdaki merkezin resmi onayı olmadan tedavi ve takip yapılmamalıdır.

Bugün biliyoruz ki, zamanında, erken tanı ve doğru tedavi ile güzel şeyler oluyor.

Bir hastanın hastalığı hakkında detaylı bilgi sahibi olması konusunda neler düşünüyorsunuz? İnternette alınan bilgiler hastanın moralinin bozulmasına ve yanlış bilgilerle hareket etmesine neden olabiliyor. Bir uzman olarak bir PAH hastasının hastalığını doğru yönetebilmesi sizce nasıl sağlanabilir?

PAH hakkında bilgilerimiz giderek artmakla beraber henüz tam değil. Tüm bilim dallarında olduğu gibi bir gelişim içinde ve gerek araştırmalar gerekse araştırmalara ayrılan bütçeler giderek artıyor. İnternette yazılan bazı bilgiler çok eski yıllara ait. Örneğin, PAH ile ilgili verilen yaşam süreleri; bugün biliyoruz ki zamanında, erken tanı ve doğru tedavi ile, yaşam kalitesi ve süresi ile ilgili güzel şeyler oluyor.

“İnternet doktorluğunu” kimseye önermiyoruz. Biz “hastalık yok, hasta var” deriz. Ne yazık ki herkese uygulayabileceğimiz şablonlarımız yok. Ayrıca internette yer alan bilgilerin bir çoğu eksik ya da yüzeysel. Komşunuza iyi gelen ilaç size yaramayabilir, bulgularınız aynı olsa da, nedenleri farklıdır. O nedenle size yeterli bilgi veren güvendiğiniz bir hekiminiz var ise, bilgileri ondan almanız en doğru yöntemdir. Örneğin, biz hastamızı ilk gördüğümüzde tanı süreci ile ilgili bilgilendiriyoruz. Kesin tanı konduktan sonra da tedavi şekli, süreci ve takip hakkında bilgi veriyoruz. Sık ve yakın takip edilmeleri gerektiğini anlatıyoruz. Her aşamada hastalarımızın ulaşabilecekleri biri oluyor. Bu şekilde hasta memnuniyeti sağladığımızı düşünüyorum.

Akciğer Damar Hastalıkları Araştırma Derneğinin (ADHAD) başkanısınız. Dernekte özellikle PAH konusunda kongre, toplantı ve eğitimler yapıldığını görüyoruz. Bu konuda neler söylemek istersiniz? Genç doktorların konuya ilgisi nasıl? Dernek olarak uzun vadeli hedefleriniz neler?

ADHAD, göğüs hastalıkları uzmanları, erişkin ve çocuk kardiyologları, romatologlar ve cerrahların ortak kurduğu, multidisipliner bir dernek. Kurulduğumuzdan bu yana pulmoner hipertansiyon konusunda farkındalığı artırmak için çok yoğun çalışmaktayız. Özellikle genç meslektaşlarımızın ilgi ve bilgisini artırmak amacı ile okullar, kongreler yapmaktayız. ADHAD Bülten, PH konusunda farklı disiplinlerin ilgi alanlarına göre her sayıda farklı editör ve yazarlarla değişik bir konu üzerinde yayınlarla basılmaktadır. Pandemi döneminde online olarak webinarlar yaptık. Hemen hemen her ay hem pandemi ile ilgili hem de PAH farkındalığını ve bilgisini artırma amaçlı faaliyetlerimiz sürdü. Hastalarımız ve toplumun bilgilenebilmesi için bilgilendirme broşürleri hazırladık. Sosyal medya üzerinden yayınlar yaptık. Bütün bu aktivitelerimize ve sunumlara web sayfamızdan (adhad.org) ulaşılabilir. Uzun vadede hedefimiz, PH ile ilgili olarak hem toplumda hem de hekim camiasında farkındalığın artarak sürmesidir. Ülkemizde uzmanlaşmış merkezlerin sayısını artırmak için çalışmayı planlıyoruz.



Tüm Türkiye'yi kapsayan ulusal kayıt çalışmasına ihtiyaç var ve biz de bunun oluşturulmasına katkıda bulunabileceğimizi düşünüyoruz.

Covid-19 nedeniyle toplantıların on-line gerçekleşmesi olağan oldu. Sizce avantajları ve dezavantajları neler? Hekimlerin on-line hasta muayenesi/görüşmesi yapması sizce faydalı mı?

On-line toplantıların genel olarak olarak başarılı olmadığını düşünüyorum. Çok kısa, bir iki saatlik çok özel konuları dinleyebiliyorum ama uzun süreli bir kongrede verim alınamıyor diye düşünüyorum. Ayrıca yüz yüze toplantıların sosyal programları, biz çok zor koşullarda uzun saatler çalışan doktorlar için çok yararlı oluyor. Farklı şehirlerden meslektaşlarımız ile yüz yüze bilgi paylaşımının çok değerli ve vizyon açıcı olduğunu düşünüyorum. Yüz yüze toplantıda oturum esnasında sormadığınızı sonrasında sorabilme gibi avantajımız da var ve bu da genç meslektaşlarımıza duayen hocalarla birebir konuşabilme şansı veriyor. Yani oyum yüz yüze toplantılardan yana.

Hasta görüşmesi, kardiyoloji ve PH alanında on-line olmamalıdır. Hekim bildiği, uzun süredir tanıdığı, tedavisini düzenlemiş olduğu bir hastanın anlık sorunları için yardımcı olabilir. Ancak acil durumlarda, doğru sağlık kurumlarına yönlendirmek için yardımcı olabilir.

Maalesef kardiyopulmoner rehabilitasyon merkezlerinin sayısı çok az; hasta fiziksel hareket olarak sürekli bir program izlemeli mi? En çok dikkat edilmesi gereken nokta nedir?

Hastalarımız, hastalıklarının izin verdiği miktarda hareket etmelidir. Kesinlikle hareket kısıtlaması yapmalarını önermiyoruz.

Fizyoterapi ekibi PAH merkezinin bir parçası olmalıdır.

Bizim merkezimizde hastalarımız şanslılar. Çok iyi bir fizyoterapi ekibimiz var. Hastalarımıza zaman zaman gerekli aktiviteler hakkında bilgi veriyoruz. Belli aralıklarla rehabilitasyon programları başlatıyoruz. Hastalarımızın bilgilendirilmeleri için ufak kitapçıklar yaptık. Yararlı hareketleri görsel olarak anlatan bu kitapçıklar çok ilgi çekmektedir.

Fizyoterapi ekibi PAH merkezinin bir parçası olmalıdır ve hastalarımızın yaşam kalitelerini artırmaya yardımcı olabilir.

Organ nakli bir çözüm mü?

Akciğer nakli, tedavinin son aşaması olarak görünüyor. Ülkemizde verici bulunması ciddi sorun olarak görülmektedir. Organ nakli sonrası bakım da çok özelliğlidir. Bu nedenlerle esas olan, hastalığın erken döneminde tanınarak uzmanlaşmış merkezlerde takip ve tedavisidir. Erken dönemde tanı konulup uygun tedavi başlanan hastaların yaşam kalitesi ve süresi çok olumlu etkilenmektedir.

Bütün PAH hastaları birer kahramandır.



Hastalara umut olacak bir hasta hikayenizi paylaşabilir misiniz?

Bütün PAH hastaları birer kahramandır. Hepsinin ayrı bir hikayesi var. Özellikle de, sosyal medyadaki bilgi kirliliği ve çok yüzeysel, eksik iç karartıcı bilgilerin varlığı morallerinin bozulmasına sebep olmakta. Bu nedenlerle tüm PAH hastaları birer kahraman, hepsine sonsuz saygı ve sevgi beslememiz gerekiyor.

Pulmoner hipertansiyon konusunda kısıtlı zamanınızda bizimle söyleşi yapmayı kabul ettiğiniz için teşekkür ederiz. Kendi istediğiniz noktaları da söyleşimize ekleyebilirsiniz çok mutlu oluruz.

PAH'tan korkma geç tanıdan kork!

Ülkemizde dünyanın başka yerlerinde olup da bizde olmayan bir ilaç yok. Hekimlerimizin PAH farkındalıkları giderek artıyor. Bilgi ve becerileri üst düzeyde. Şikayetleri başladığında doğru hekime ulaşan hasta hızla tanı almakta ve uygun tedavi başlanmaktadır. Bu nedenle "PAH'tan korkma geç tanıdan kork" diyorum. Derginize yayın hayatında başarılar diliyorum.



ÇOCUK DOSYASI

Cenevre Üniversitesi, Çocuk ve Ergen Kardiyoloji Kürsüsü Başkanı

**PROF. DR.
MAURICE
BEGHETTI**



Sizi tanıyabilir miyiz lütfen? Pulmoner hipertansiyonlu çocuklara ilginiz nasıl başladı?

Pulmoner hipertansiyona ilgin 1990'lı yılların başında, soluma yoluyla (inhalasyonla) alınan nitrik oksit kullanımının başlamasına dayanıyor. Ameliyat sonrası dönemlerinde kalp hastalarıyla meşgul oluyordum ve söz konusu bu durum, pulmoner hipertansiyonun ameliyat sonrası tedavisinde büyük bir değişimdi. Sonrasında bu hastalığa ilgin devam etti ve son 20 yıl süresince yer alan tüm değişimleri izleme ve onlara katılma şansını elde ettim.



Geçmişte hastalara tanı konması oldukça zordu. Çocuklar ve ergenler söz konusu olduğunda günümüzde tanı koymak daha mı zor? Nasıl problemlerle karşılaşılıyor?

Tanı konulmasının zor olduğu konusunda emin değilim, ancak tedavi gerçekten problemli. Bu hastalıkla çok fazla hekim ilgilenmiyordu veya hastalığın farkında değillerdi. Çoğu hasta çok kısa süre içinde hayatını kaybediyordu. Belirtiler her zaman tipik değil. Hekimler, pulmoner hipertansiyonun, özellikle yorgunluk, nefes darlığı ve baygınlık geçirme (senkop) şikayeti olanlarda muhtemel bir tanı olduğunu akılda bulundurmalıdır. Öte yandan tanı ve tedavi süreçleri, tüm tanı yöntemleri ve tedavi imkanlarına erişim sağlanan uzmanlaşmış merkezlerde, konunun uzmanlarınca yürütülmelidir elbette.

Eisenmenger sendromunda ilk belirti olan nefes nefese kalma, çabuk yorulma ile beraber görülüyor. Acaba başka belirgin göstergeler bulunuyor mu?

Bu gerçek bir sorun. Pulmoner hipertansiyona yol açan kalple ilgili bir işlev bozukluğu (malformasyon) durumu. Bu nedenle kalp hastalığı erkenden teşhis edilmeli ve akciğerdeki vasküler lezyonları (damarla ilgili doku bozulması) önlemek için ameliyat yapılmalıdır. Dolayısıyla buradaki problem, kardiyak malformasyon için teşhis konulmasıdır! Aynı zamanda erkenden ameliyata erişimdir. Eğer hasta başlangıçta ameliyat edilmezse asemptomatik (belirti vermeyebilir) olabilir veya asemptomatik görünebilir. Hastada daha sonra nefes darlığı (dispne) veya morarma (siyanoz) gelişebilir, ancak bu durumda kalp ameliyatı için çok geç kalınmıştır.

Pulmoner hipertansiyon hastalığının en etkin tedavisinin çok sayıda hastanın devam ettiği multidisipliner merkezlerde yapıldığı söylenmektedir. Siz de bu görüşü savunuyor musunuz?

Tabii ki uzmanlara ve çok uzmanlığı olan merkezlere ihtiyacımız var. Kalple ilgili doğru tanıya ulaşmak için ve özellikle doğru kardiyak kateterizasyon imkanı için bu bir gereklilik. Bir merkezde tüm tanısal prosedürlere erişim olmadığı takdirde, yanlış tanı konma riski vardır ve yeterli tedavi konusu da gerçek bir sorundur.

Türkiye coğrafi olarak çok büyük bir ülke. Tıbbi servisler farklı düzeylerde olabiliyor. Çocuklar durumunda olanaklar kısıtlı gözüküyor. Bu konuda ne önerirsiniz?

Hizmetleri belli noktalarda bir araya toparlamak bir seçenek. Uzaktaki merkezlerle işbirliği içinde olan bir kaç gerçek uzman merkezle ortak çalışmaya dayalı olan, hastaların iyi izlendiği bir düzen olabilir.

Ben şahsen söylediğimi başka merkezlerle yapıyorum ve işe yarıyor. İyi bir işbirliği ve güvene ihtiyacınız var. Bu seçenek günümüzdeki sanal toplantı deneyimine adapte edilebilir ve söz konusu durum hastalar için en iyi şekilde değerlendirilebilir. Ancak, daha iyi sonuçlar alabilmek için, gerçek uzmanlara ulaşmak şart.

Genç çocuk ve ergen hastalar için pulmoner hipertansiyon konusunda yeni geliştirilmekte olan etkin tedaviler var mı?

Yetişkinlerde kullanılmaya devam eden değişik tedaviler (Selexipag, Macitentan, Riociguat, Treprostinil) üzerine çalışmalar devam ediyor. Ancak son zamanlarda, yetişkinlerde halihazırda kullanılan tedavilerde biraz değişiklik oldu. Bu nedenle yetişkinler üzerinde denemeler yapılan çalışmaların çocuklara da elverişli olabilmesi için hızlı bir şekilde denemelerini sürdürüyoruz. Sotatercept dahil olmak üzere bazı yeni tedavilerin çocukların kullanımı için araştırılması düşünülmektedir.

Pulmoner hipertansiyonlu çocuk ve ergenlere, yetişkin hastalarla aynı ilaç tedavisi aynı oranlarda mı uygulanıyor?

Evet, gerçekten de hepsi olmasa da, yetişkinler için kullanılan tedavilerin çoğu çocuklar için kullanılıyor ve aynı sonuçları veriyor gibi görünüyor. Çocuklara ilişkin bazı çalışmalar devam ediyor ve onay aşamasında. Ancak bu durum son zamanda değişikliğe uğradı ve genç hastalar üzerinde sadece etkinliği konusunda değil aynı zamanda güvenirliliği konusunda da veri sağlayan gerçek araştırmalar yapılıyor. En önemli noktalardan biri çocuklar için ideal ve doğru dozajı bulmaktır.

Bir hekim olarak ebeveynlere çocuklarının hastalığını anlatmakta zorlanıyor musunuz?

Evet ve hayır. Deneyim ile nasıl yapılacağını öğreniyorsunuz. Ancak her hasta farklı ve tanıyı çok genç yaşta veya ergenlik yaşında koymak aynı şey değil. Buna ek olarak, sadece hastalar değil bir de aileleri var. Empati eğitimi zaman alıyor, uzun sürüyor. Tıbbi tedaviye benzer şekilde empati eğitimi de deneyim ve anlayışlı olmayı gerektiriyor. Fakat çaresi olmayan bir hastalığı anlatmak zor, tabii ki güç bir durum olarak kalıyor.

Covid-19 pandemisi süresince çocuklara uygulanan tedavilerde aksama oldu mu? Çocuklar izolasyon döneminde hastaneye gelebildiler mi?

Şahsen hastayı hastaneye getirtmeyi sağladım ancak sanal olarak da bunu yapabiliyorum. Bu süreçte hastaları merkezimizde ideal bir şekilde olmasa bile oldukça iyi şartlarda tedavi ettik. Ayrıca İsviçre dışındaki birçok hastanın da tedavisini yürütebildik.

Covid-19 dönemi, ideal şekilde olamasa da bunu yapabileceğimizi gösterdi. Sanal ortam gerçekten bir seçim hakkı sağladı.



Hastalarınız genç ve gidilecek uzun bir yolları var. Akciğer ve kalp nakli ameliyatları konusunda düşünceleriniz nasıl? Bağışçı bulmak kolay mı? Japonya’da olduğu gibi yaşayan bir donörden akciğer nakilleri yapılabilir mi?

Nakilden sonra hayatta kalım genç ve çok genç hastalar göz önüne alındığında, oldukça düşük. Akciğer ameliyatını ertelemeye çalışsak bile, hastanın ameliyat sonunda sağ kalabilmesi için, “iyi şartlarda” listeye alınması azami önem taşıyor. Bu nedenle hastaların durumunu iyileştirmek ve stabil tutabilmek için yeterli tıbbi tedavi gerekli. Bu nokta hem uzmanlık hem de parenteral prostanoit tedavisi (prostanoidlerin damardan verilmesi) de dahil olmak üzere tüm tedavilere erişim sağlanmasını gerektiriyor. Buna ek olarak Potts şantı veya by-pass’ı (Sağ karıncık basıncını düşürmek için sol pulmoner arter ile inen aorta arasına yapay bir damar koyma operasyonu) gibi yeni yaklaşımlar yardımcı olabilir.

Son zamanlarda kalp ve akciğer nakilleri yerini sadece akciğer nakillerine bıraktı. Bu konu hakkında düşüncelerinizi alabilir miyiz? Her iki organı da değiştirmek ne zaman zorunlu oluyor?

Merkezlerin çoğu pulmoner hipertansiyon durumunda çift akciğer nakli gerçekleştiriyorlar. Bu nokta son pediatri verileri tarafından da destekleniyor. Akciğer nakli sonrasında kan dolaşımı anlamında ciddi bozulma olsa bile sağ karıncık iyileşme gösteriyor. Eisenmenger sendromunda söz konusu durum farklı olabilir. Kardiyak işlev bozukluklarına bağlı olarak kalp nakli gerekebilir. Konu hakkındaki en güncel referans Hansman et al JHLT 2022 ([https://www.jhltonline.org/article/S1053-2498\(21\)02568-7/fulltext](https://www.jhltonline.org/article/S1053-2498(21)02568-7/fulltext)) da görülebilir.

Mesleğe yeni başlamış ve pulmoner hipertansiyonla ilgilenen genç doktorlara ne gibi tavsiyelerde bulunabilirsiniz?

Bu ihtisas alanında iyi eğitime ihtiyaçları var. Avrupa Pediatrik Kardiyoloji Derneği (AEPC)'nin bu konuda yayınlamış müfredatı bulunuyor.

Çocuklarda egzersiz kapasitesinin geliştirilmesi yetişkinlere oranla daha kolay mı?

Bu iyi bir nokta. Bazen 6 Dakikalık Yürüyüş Testi (6MWT) ile ölçülen egzersiz kapasitesi, çocuklarda yetişkinlere oranla iyi görünmeyebilir. Eldeki veriler, kardiyopulmoner test (CPET) kullanarak maksimal egzersiz kapasitesi kullanımını desteklemektedir. İlginç bir şekilde çocukların ilerlemiş hastalıklarına ve riskli hemodinamik (kan dolaşım sal) durumlarına rağmen oldukça iyi kapasitede bulundukları görülmektedir.

Pulmoner hipertansiyonlu çocukların ne tip fiziksel aktivitelere katılmalarına izin verilmelidir? Sizce hasta çocuklar beden eğitimi derslerinden muaf olmalı mı?

Bu konu vaka bazında ele alınmalıdır ve duruma bağlıdır. Hemodinamik (kan dolaşım sal hastalıklı) durumu olan çocuklar iyi sosyal şartlarda tutulmalı ve hastalıkları nedeniyle izole edilmemelidir. Yorucu egzersizlerden kaçınılmalıdır ancak duruma uyarlanan bazı egzersizlerin yapılması uygundur. Bu durum için kılavuz ilkeler vermek zor. Pulmoner hipertansiyonun nedenine bağlı olarak uyarlamalar yapılabilir.



İlk teşhis koyduğunuz pulmoner hipertansiyonlu genç hastayı hatırlıyor musunuz?

Evet, 1991'de bir hasta, soluk borusuna kaçan yer fıstığının sebep olduğu desatürasyon (kandaki oksijen doygunluğundaki düşüş) nedeniyle hastaneye gelmişti. Fıstığı bronştan çıkardıktan sonra desatüre durumu devam etti. Hastaya PAH tanısı kondu. Solunum yoluyla alınan iloprost ve sonrasında IV epoprostenol tedavisi uygulanan ilk çocuk hastalardan biri oldu.

Eklemek istediğiniz başka görüşleriniz varsa çok memnun oluruz.

Son yirmi yılda çok ilerleme kaydettik fakat daha yapılacak çok iş var. Vurgulanması gereken noktalar; teşhis, uzmanlık ve agresif (saldırgan) tedavidir. Şu anda kusursuz düzeye henüz ulaşamamış, sonuçları daha da iyileştirecek yeni tedavilerin bulunmasını ümit ediyoruz.

Sayın Beghetti, bu söyleşi için bize zaman ayırarak okuyucularımızı ve üyelerimizi bilgilendirdiğiniz için minnettarız.

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Dahili Tıp Bilimleri
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı
Gazi Üniversitesi Bilişim Enstitüsü Sağlık
Bilişimi Anabilim Dalı Başkanı

PROF. DR. SERDAR KULA

**Çocuk Kardiyoloji Profesörü ve ADHAD
Yönetim Kurulu üyesi Sayın Doktor
Kula, duru dili ve şemalarıyla bizleri
aydınlatıyor.**

**Sizi tanıyabilir miyiz lütfen? Bu
hastalığa ve özellikle çocuklara
yönelmenizin özel bir nedeni var mı?**

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda öğretim üyesi olarak çalışmaktayım. Tıp fakültesinden 1991 yılında mezun olduktan sonra, bir yıl süren bir mecburi hizmetin ardından uzmanlık alanı olarak tek tercihim olan Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları (Pediatri) eğitimi için Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesine başladım. Uzmanlığımı 1997 yılında bitirdikten sonra aynı fakültede Çocuk Kardiyoloji yan dal uzmanlığına başladım.

*İçimdeki hala büyüymeyen
çocuğun etkisi...*

Tıp fakültesinde okurken hangi uzmanlığın sizin için uygun olacağını anlama fırsatı buluyorsunuz. Benim için çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanlığı, fakültenin son yılında belirgin olarak ön plana çıkmıştı. Kim bilir, belki bugün bile içimdeki hala büyüymeyen çocuğun etkisi vardır bu kararımda.

Çocuk Kardiyoloji Uzmanlık eğitimi yıllarımda iki alan benim için ilgi çekiciydi; girişimsel kardiyoloji ve pulmoner hipertansiyon.



Girişimsel kardiyoloji ile birçok kalp hastalığını ameliyatsız bir şekilde, sadece kateter anjiyografi ile tedavi edebiliyorduk. Kateter anjiyografi laboratuvarı, mesleki yaşamımda en huzur bulduğum yer olmuştur.

Pulmoner hipertansiyon hastalarının da tanı ve takiplerinde kateter anjiyografiyi kullanıyorduk. Ne yazık ki o yıllarda bu hastalık için elimizde çok fazla tedavi seçeneği yoktu. Bugün olduğu gibi o günlerde de hastalarımızın sık aralıklarla kontrollerini yapıyorduk. Bu kontroller sayesinde, süreç içinde onlarla bizim aramızda güçlü bağlar oluşuyordu. Zamanla, o zamanki bölüm başkanımız Prof. Dr. Rana Olguntürk hocamla beraber pulmoner hipertansiyon konusunda yoğun bir çalışma ve araştırma sürecine girdik. Rana hocam emekli olduktan sonra da bu konudaki çalışmalarımı hız kesmeden sürdürdüm. Yıllar içerisinde hem bizlerin bu konudaki deneyim artışı hem de yeni tedavi seçenekleri sayesinde hastalarımıza artık çok daha fazla yardımcı olabilmeye başladık.





Hocam öncelikle şu Eisenmenger (okunuşu Ayzenmenger) sendromu tam olarak nedir?

Doğuştan kalp hastalıklarından bazıları olan ASD (Atriyal Septal Defekt), VSD (Ventriküler Septal Defekt) ve PDA (Patent Duktus Arteriozus) varlığında, başlangıçta kalbin sol tarafından sağ tarafına doğru çok miktarda kan geçişi olur. Kalp ilk zamanlar bu kan geçişinin olumsuz etkilerini kontrol altında tutmaya çalışır. Zaman geçtikçe kalbin sol tarafından sağ tarafına geçen kan, kalbi yormaya başlar. Eğer bu noktaya kadar hastanın kateter anjiyografi ile ya da cerrahi olarak tedavisi yapılmazsa kalp ve damarlarda artık yavaş yavaş geri dönüşü olmayan bir değişim süreci başlar. Kalbin solundan sağına doğru geçen bu fazla kan ile akciğer damarlarında önce kalınlaşma olur. Bu kalınlaşmanın etkisiyle de akciğer damar basıncı artar (Pulmoner hipertansiyon). Bu noktada hala süreci geri döndürmek için tedavi şansımız vardır ama tedavi yapılmazsa süreç ilerlemeye devam eder. Akciğer damarlarındaki kalınlaşma kalıcı hale gelir, bu kalınlaşmaya bağlı olarak da akciğer damarları içinde tıkanıklıklar oluşur.

Bu tıkanıklıklar artık geri dönüşü olmayan bir süreçtir. Söz konusu tıkanıklıklar nedeniyle akciğer damar direnci ve basıncı giderek artar ve sonunda kalbin sağ tarafının basıncı sol tarafın basıncını geçer. Kan artık ASD, VSD ve PDA aracılığıyla soldan sağa değil sağdan sola doğru geçmeye başlar. Böylece hastalar mor renkli (siyanotik) bir görünüm alırlar. Buna Eisenmenger sendromu denir.

Doğuştan kalp hastalıkları açısından erken tanı ve tedavi oldukça ilerlemiş durumda.

Ülkemizle pulmoner hipertansiyon hastalarına ve özellikle çocuk hastalara eskiye nazaran daha kolay tanı konulabildiğini düşünüyor musunuz? Eğer hala zor ise, hangi nedenlerle problemler yaşıyor?

Elbette. Aslında daha kolay demek yerine daha erken tanı konuluyor demek çok daha doğru olur. Özellikle doğuştan kalp hastalıkları açısından erken tanı ve tedavi oldukça ilerlemiş durumda. Bu nedenle son yıllarda doğuştan kalp hastalıklarına bağlı pulmoner hipertansiyon yani Eisenmenger sendromu olan hasta sayısı çok azaldı. Bu noktada yaşanan problemlerin başında ailelerin kendi kendilerine bilgi arayışları gelmektedir. Eş - dost ve internetin etkisiyle kalp deliklerinin çocuk büyüdükçe kapanacağı beklentisiyle bazen aileler çocuklarının kalp hastalıklarını yeterince ciddiye almamaktadır. Bu yüzden birçok çocuk maalesef tedavi şansını yitirerek Eisenmenger sendromu ile karşımıza gelmektedir.

Pulmoner hipertansiyonun çocuklardaki ilk ve en önemli belirtisi çabuk yorulmadır.

İlk belirtiler sadece nefes nefese kalma ve yorulma mı yoksa dikkat çekecek başka noktalar da var mı?

Pulmoner hipertansiyonun çocuklardaki ilk ve en önemli belirtisi çabuk yorulmadır. Ama pulmoner hipertansiyona neden olan hastalığa göre belirtiler de değişebilir. Çabuk yorulmadan sonra morarma ve bayılmalar da sık görülen bulgulardandır. Ancak, çabuk yorulmayı değerlendirirken dikkatli olunmalıdır. Çocuklar herhangi bir sağlık sorunları olmasa da sık sık çabuk yorulmadan bahsederler. Burada bizim için önemli olan çocuğun sevdiği aktiviteleri yaparken çabuk yorulmasıdır. Eğer çocuk arkadaşları ile sevdiği bir oyunu oynarken diğer çocuklar kadar koşup oynuyorsa sorun yok demektir. Aksi halde çabuk yorulma hakkındaki yakınmasının nedenleri mutlaka araştırılmalıdır.

Eisenmenger'den PAH hastalığı gelişmesi yüzde kaç oranında oluyor? PAH gelişmesi yaşamayan şanslı Eisen'can'ların yaşamı nasıl oluyor?

Aslında biraz önce de bahsettiğim gibi, Eisenmenger zaten ciddi ve geri dönüşü olmayan PAH demektir. Yani, Eisenmenger'den PAH gelişmesi ya da PAH'sız Eisenmenger ifadeleri doğru olmaz.

Doğumsal kalp hastalıklarının hepsi aynı oranda Eisenmenger ihtimali taşımaz. Kalp hastalığının tipine göre hastalar erken ya da geç yaşta Eisenmenger sendromu geliştirebilirler. Örneğin, büyük damarların transpozisyonunda ve AV kanal defekti olan özellikle Down sendromlu hastalarda doğumdan sonraki birkaç ay içerisinde geri dönüşümsüz PAH gelişmeye başlarken, ASD'de bu durum daha geç yaşlarda ortaya çıkar (Şekil 1). Tabii, Eisenmenger oluşumunda kalp hastalığının tipi dışında genetik yatkınlık olup olmaması da önemlidir.



Şekil 1: Kalp hastalıkları ve pulmoner hipertansiyon ilişkisi

Her hasta için en doğru kararı, hastayı gören doktor verecektir.

VSD'nin (Ventriküler Septal Defekt) kapatılması için hangi yaşta/ne zaman geç kalınmış oluyor? Aileler delik varsa hangi noktalara dikkat etmelidir?

Ventriküler septal defektler en sık görülen doğuştan kalp hastalıklarındandır. Tek tip bir VSD yoktur. Kalbin karıncıkları (ventriküller) arasındaki duvar üzerinde olan bu delikler farklı boyutlarda ve farklı yerlerde olabilirler. Bu nedenle her birinin seyri ve müdahale zamanı farklıdır. Dolayısıyla her hasta için en doğru kararı, hastayı gören doktor verecektir. Geniş VSD'lerin yarısından fazlası erken dönemde pulmoner hipertansiyona neden olur. Kalp yetmezliğine yol açacak kadar büyük VSD'ler doktorun değerlendirmesine göre 6 ay ile 1 yaş arasında kapatılabilir.

Kalbinde delik olan çocuklar için ailelerinin yapması gereken en önemli şey kalp doktorlarına güvenmeleri ve kontrollerini aksatmadan zamanında yaptırmalarıdır. Özellikle ilk 1 yaş içerisinde doktorunuz birkaç ay arayla sık kontroller isteyebilir. Bu kontrollerin çok sık aralıklarla olduğunu düşünüp aksatmayınız. Çünkü geniş VSD'lerde pulmoner hipertansiyon çok hızlı gelişebilir. O nedenle eş, dost, komşu ya da internete kulak vermek yerine sadece çocuğunuzun kalp doktoruna güveniniz.

Hekim olarak hasta çocuğun ailesine tanıyı anlatmakta zorlanıyor musunuz? Genç hastayla nasıl iletişim kuruyorsunuz?

Ebeveynler çocuklarında kalp hastalığı olduğunu öğrendiklerinde şok ve çaresizlik duygusuyla sarsılırlar. Hiçbir şey bir ebeveyni bebeğinin kalbinde ters giden bir şey olduğu bilgisine hazırlayamaz.

Biz hekimlerin bu noktada oldukça anlayışlı olması gereklidir. Bebeğin kalbinde bir sorun olduğunu öğrendiği andan itibaren o ebeveyn kaygılarının esiri olmuş ve algıları neredeyse tümüyle körelmiş olarak karşımızdadır. Bu öyle kolayca yönetilebilecek bir kaygı değildir. Hastalar bu sırada doktorun söylediklerini duymazlar. Neredeyse bir şok yaşamaktadırlar. Ardından, inkar mekanizmasının da etkisiyle bilgi arayışına başlarlar ve bu süreçte en büyük bilgi kaynağı olan internette “bilgi kirliliği” tuzağına düşerler.

Anne ve baba için çocuğunun ciddi bir hastalığı olduğunu öğrenmek hiç kolay değildir.

Ebeveynler doktorun kendilerine açıklama yaparken kullandığı kelimelerden akıllarında dikkat çekici olarak kalan bazılarını (morarma, üfürüm, delik, kaçak, kilo almak vb.) internet aramalarında esas olarak kullanırlar.

İşte bu yüzden problemi en yalın haliyle sakın bir dille anlatmaya çalışmak çok önemli. Önce kalbin çalışması ile ilgili kısa bir bilgiyi resim çizerek ya da maket üzerinden anlattıktan sonra asıl sorunu tıbbi terimler kullanmadan aktarmaya çalışmalıyız.

Bu süreçte sık sık durup anne ve babanın konuyu anlayıp anlamadığını kontrol etmeliyiz. Gerekirse daha fazla bilgi vermeden önce anlatılanları yeniden gözden geçirmek gerekir.

Ancak, tüm çabalara karşın anne ve baba için çocuğunun ciddi bir hastalığı olduğunu öğrenmek hiç kolay değildir. Bu nedenle anne ve babanın bilgilendirilme süreci birkaç gün arayla yinelenmelidir.

Çocuğa yaşam boyu sürececek bir kalp hastalığının olduğunu, bunun için çok sayıda ve sürekli ilaç kullanması gerektiğini, sık sık kontroller ve tetkikler yapılacağını anlatmak da çok zordur. Bu konuda profesyonel destek amacıyla bir psikoloğun yardımı gerekecektir. Bu konu ile ilgili dernekler, hasta ve yakınlarının bilgilendirildiği yaz kampları düzenleyebilirler. Bu sayede hastalar birbirleri ile de iletişim içerisinde olacaktır.

Uzun yıllardır bu alanda çalışıyor olmanın verdiği deneyimle biz kurumumuzda bu süreçleri oldukça başarılı bir şekilde yürütmekteyiz.

Ankara’ya en çok hangi illerden çocuk hastalar geliyor? Bulundukları bölgede sadece kardiyolog yönlendirmesi yeterli olabiliyor mu?

Ankara’ya Türkiye’nin her tarafından hasta geliyor. Ülkemizin neredeyse hemen her ilinde bir çocuk kalp doktoru var diyebiliriz. Çocuk kalp doktorları çalıştıkları kurumların imkanları ölçüsünde bu hastalara tanı koyup, gerekli tetkikleri yaparak tedavilerinin ve takiplerinin düzenlenmesi için büyük merkezlere yönlendirmektedirler.

Pulmoner hipertansiyon tanısı mutlaka bir çocuk kalp doktoru tarafından konulmalıdır. Ama çocuk kalp doktorunun olmadığı yerlerde, çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanları da belirti ve bulgulardan şüphelenerek hastaları büyük merkezlere yönlendirebilirler.

PAH hastalığının en iyi yönetimi çok hasta gören merkezlerde multidisipliner bir yaklaşımla takip edildiğinde gerçekleşiyor. Ancak ülkemiz coğrafi açıdan çok büyük. Farklılıklar var. Ayrıca çocuk hastaları göz önüne alırsak, sizce hastalığın yönetimi konusunda nasıl bir yol izlenmeli?

Çok haklısınız. Hem hastalar hem hekimler çoğunlukla sadece pulmoner hipertansiyona odaklanmaktadır. Oysa, bu hastalar hem hastalığın altta yatan nedenleri hem de hastalığın diğer etkileri nedeniyle bir çok farklı branş tarafından izlenmelidirler.

Hastaların her kontrolde multidisipliner bir değerlendirmeye ihtiyacı yoktur. İlk tanı anında bu değerlendirme yapıldıktan sonra hasta 3 aylık kontrollerini bölgesindeki kardiyoloji merkezinde yaptırabilir. 6 ayda bir ya da takiplerinde anlamlı değişiklikler olduğunda da erkenden multidisipliner bir PH merkezine gitmesi yeterli olacaktır. Bu sayede hem pulmoner hipertansiyon merkezlerinin yükü azalmış olur hem de hastalar kendi bölgelerinde daha büyük konfor içerisinde takip edilmiş olurlar.

Tanı koyduğunuz ilk çocuk hastanızı hatırlıyor musunuz?

Hekimler yaşamlarındaki ilkleri unutmazlar. Elbette hatırlıyorum. Şu an pulmoner hipertansiyon için elimizde olan tedavi seçeneklerini düşündükçe keşke o zaman da bu fırsatlara sahip olabilseydik diye düşünmekten alıkoyamıyorum kendimi.

Çocuk hastalarımız erişkin yaşa geldiklerinde bizden kopmuyorlar.

Hastalar belli bir yaşa eriştiklerinde onları yine merkezinizde izleyebiliyor musunuz?

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi olarak pulmoner hipertansiyon hastalarımız için oldukça düzenli bir organizasyona sahibiz. Çocuk hastalarımız erişkin yaşa geldiklerinde bizden kopmuyorlar. Onları Çocuk Kardiyoloji bölümümüzle aynı katta hizmet veren Erişkin Kardiyoloji bölümüne devrediyoruz. Bu devir sırasında hastamızın tüm geçmiş bilgileri ve tedavisi erişkin kalp doktoru ile paylaşılmaktadır. Sonrasında takipleri erişkin kardiyoloji tarafından yapılsa da aynı katta olmamızın avantajı ile sürekli irtibat halinde kalmaktayız. Gerekli durumlarda erişkin kalp doktoru ile birlikte bilgi alışverişi de yapmaktayız.

Covid-19 pandemisi nedeniyle hasta görüşmeleriniz etkilendi mi? Çocuk hastalar için çevrimiçi görüşmeler olabilir mi?

Covid-19 pandemisi süresince tüm dünyada olduğu gibi biz de pandemi tedbirleri dahilinde sağlık hizmetlerimizde düzenlemeler yaptık. Pandeminin ilk zamanlarında hastalarımızın kontrollerini erteledik. Bu süre zarfında onlarla telefonla iletişim kurduk. Hastalarımız bizlerle sosyal medya ve telefon aracılığıyla kolaylıkla iletişim kurabilmekteler. Bu süre zarfında Akciğer ve Damar Hastalıkları Araştırma Derneği (www.adhad.org) aracılığıyla online bilgilendirme toplantıları düzenledik. Pandeminin birinci yılının sonunda hastalarımızı randevulu olarak kalabalık ortamlardan uzak tutacak şekilde yeniden kontrole çağırmaya başladık. Çevrimiçi görüşmeler ile ilgili yasal düzenlemeler yakın zamana kadar tamamlanmamıştı.

Bu nedenle hasta iletişimlerimizde çevrimiçi görüşmeleri (teletıp) kullanmak yerine telefonu tercih ettik.

PAH hastalığını kontrol altında tutabiliyor muyuz? Küçük hastaların yolu uzun olduğundan ileride organ nakli bir çözüm olabilir mi?

Pulmoner hipertansiyon ilerleyici bir hastalıktır. Hastalığa neden olan durumlara bağlı olarak değişik hızlarda bu ilerlemesini sürdürür. Pulmoner hipertansiyonda temel sorun akciğer damarlarındaki kalınlaşma ve ileri evrelerdeki tıkanıklığa bağlı olarak akciğer basıncının artmasıdır. Tedavide kullandığımız ilaçlar da bu damarların genişletilmesi ve damarlardaki kalınlaşmanın durdurularak ya da yavaşlatılarak hastalığın ilerlemesinin önüne geçilmesini hedeflemektedir. Bu nedenle hastalığın erken dönemde teşhis edilmesi hastalığın ilerlemesinin durdurulabilmesi ya da çok önemli oranda yavaşlatılabilmesi için büyük avantajdır. Günümüzde kullandığımız tedavi seçenekleri ile hastalarımızın yaşam sürelerini ve yaşam kalitelerini artırmak konusunda büyük avantajlara sahibiz.

Organ nakli elbette çocuklar için de bir seçenektir. Ancak, organ nakli başarısı çocuk hastalarda erişkin hastalara göre daha düşük başarı şansına sahiptir.

Beslenme konusunda her hasta ayrı ayrı değerlendirilmelidir.

PAH hastalarına yönelik özel bir beslenme şekli izlenmeli mi?

Beslenme konusunda hastalarımızın dikkat etmesi gerekli önemli noktalar var elbette. Aslında sağlıklı bir yaşam için herkese önerimiz 'yeterli ve dengeli beslenme' olmalıdır.



Hem hastalıklardan korunmak hem de hastalıkların tedavisinde ve hastalıklara bağlı oluşabilecek yan etkilerin önlenmesinde de beslenmenin etkili olduğu araştırmalarla kanıtlanmıştır.

Pulmoner hipertansiyonu olan kişiler için de beslenme önemli bir rol oynamaktadır. Ancak, herkes için geçerli bir diyet önermek doğru değildir. Her hasta ayrı ayrı değerlendirilmelidir. Yine de pulmoner hipertansiyon hastaları için oldukça yarar sağlayacak olan nitrik oksit yönünden zengin gıdalar beslenmede kolaylıkla ön plana çıkarılabilir. Kırmızı elma, pancar, sarımsak, bitter çikolata, yeşil yapraklı sebzeler, turunçgiller, nar, kuruyemişler ve karpuz nitrik oksit açısından zengin besinlerdir.

Bu konuda daha detaylı bilgiye Akciğer Damar Hastalıkları ve Araştırma Derneği'nin sayfasında bulunan özel beslenme sayısından ulaşabilirsiniz: <http://adhad.org/files/PulmonerHiper-tansiyonBeslenme.pdf>

Özellikle genç hastalar için nasıl bir fiziksel aktivite programı öneriliyor? Sürekli bir program izlenmeli mi? Dikkat edilmesi gereken noktalar sizce neler? Okulda Beden Eğitimi derslerine katılmalı mı?

Fiziksel aktivite sadece pulmoner hipertansiyon hastaları için değil sağlıklı bireyler için de oldukça önemlidir. Düzenli fiziksel aktivite ile pulmoner hipertansiyon hastaları için önemli olan nitrik oksit seviyeleri de artırılabilir. Ancak, fiziksel aktivitenin etkilerinin görülebilmesi için en az 10 hafta ve haftada 3 kez 30 dakika düzenli egzersiz yapılmalıdır.

Doğru nefes alma eğitimleri de hastaların egzersiz kapasitelerini artırır.

Her hasta için yapılacak egzersiz tipi ve yoğunluğu farklıdır. Bu nedenle tek tip bir egzersiz programından bahsetmek mümkün olamaz. Bu konuda mutlaka doktorunuzun fikrini almalısınız.

Çocuk hastalar için beden eğitimi dersleri ve genel spor etkinlikleri katılımı uygun değildir. Çünkü çocuklar bu etkinliklerde kendilerini kontrol edemeyip aşırı efor sarf edebilirler. Bu da onlar için tehlikeli olur.

Bu konuda daha detaylı bilgiye Akciğer Damar Hastalıkları ve Araştırma Derneği'nin sayfasında bulunan özel egzersiz sayısından ulaşabilirsiniz: <http://adhad.org/files/PulmonerHipertansiyonEgzersiz.pdf>

Sizin eklemeyi arzu ettiğiniz bir nokta varsa çok memnun oluruz.

Oldukça detaylı bir sohbetti. Özenle seçilmiş sorularınız için çok teşekkür ederim.

Pulmoner hipertansiyon ve çocuk hastalar ile ilgili bir çok bilgiye Akciğer Damar Hastalıkları ve Araştırma Derneği'nin (www.adhad.org) hastalarımız için hazırladığı sayfalarından ulaşabilirsiniz: <http://adhad.org/files/CocuklukCağındaPulmonerHipertansiyon.pdf>

Doğrudan bana ulaşmak isteyen hastalarımız olursa [@drserdarkula](https://www.instagram.com/drserdarkula) sosyal medya hesabından çekinmeden yazabilirler.

Sağlıklı günler dilerim.

Sayın Kula, keyifli ve ayrıntılı sohbetinizle bizleri ve özellikle çocuk hasta yakınlarını açık bir dille bilgilendirdiğiniz için çok müteşekkirimiz.



Hacettepe Üniversitesi
İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi
Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Ankara

PROF. DR. EBRU AYPAR

1997 Hacettepe Üniversitesi (HÜ)
Tıp Fakültesi İngilizce bölümünü
iyi derece ile bitirdi.
2003 HÜ, Çocuk Sağlığı ve
Hastalıkları uzmanı oldu.
2007 HÜ Çocuk Kardiyoloji Yan
Dalı uzman oldu.
2011 HÜ Çocuk Kardiyoloji Doçenti
oldu.
2018 HÜ Çocuk Kardiyoloji
Profesörü ünvanını aldı.

Uluslararası hakemli dergilerde 53
makalesi, uluslararası bilimsel
toplantılarda sunulan 21 bildirisi, 5
kitapta bölüm yazarlığı ve
çevirmenlikleri bulunmaktadır.
İlgi Alanları: Pulmoner
hipertansiyon, çocuk kardiyolojisi,
doğuştan ve edinsel kalp
hastalıkları, ekokardiyografi, fetal
ekokardiyografi, çocuk sağlığı ve
hastalıklarıdır.
Çok iyi derecede İngilizce
bilmektedir.

Söyleşimizi kabul ettiğiniz için çok
teşekkür ederiz. Öncelikle sizi biraz
tanıyabilir miyiz? Bu hastalığa
yönelmenizin özel bir nedeni var mı?
Nazik davetiniz için çok teşekkür
ederim. Kendimden kısaca bahsedeyim.
2004 yılından itibaren Hacettepe
Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk
Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bilim
Dalı'nda çalışmaktayım.



Bilim dalımız bir pulmoner hipertansiyon
tanı ve tedavi merkezidir. Bilim
dalımızda, pulmoner hipertansiyon tanısı
alan çocuk hastaların yanı sıra doğumsal
kalp hastalıklarına bağlı olan pulmoner
hipertansiyonu olan erişkin hastalar da
izlenmektedir.

Pulmoner hipertansiyon tanısı alan
hastalarla ilk kez 2004 yılında tanıştım.
Bu hastalığın tanı ve tedavisi konusunda
ilgilenmemin özel nedeni, özellikle
doğumsal kalp hastalıklarına bağlı
gelişen pulmoner hipertansiyonun erken
tanı ve tedaviyle engellenebilir olduğunu
fark etmem oldu. Bu nedenle bu
hastalıkla ilgili çalışmalar yapmayı arzu
ettim.

**Ülkemizde pulmoner hipertansiyon
hastalarına eskiye oranla daha kolay
tanı konulabildiğini düşünüyor
musunuz? Tanı konusunda neden
problemler yaşanabiliyor?**

Ülkemizde artık pulmoner hipertansiyon
tanısı eski zamanlara oranla daha doğru,
hızlı ve kolay konulabilmektedir. Ancak
bu hastaların PH tanı ve tedavi
merkezlerine ulaşabilmesi ve bu
hastalığa özel ilaçlar ve diğer tedavilerin
başlanabilmesi için geçen süre yine uzun
olmaktadır.

Pulmoner hipertansiyonda bazen bebeklik döneminde bir aylık gecikme bile hastalığın tedavi edilebilir oluşunu ve seyrini etkileyebilmektedir.

Özellikle doğuştan kalp hastalıklarına bağlı gelişen pulmoner hipertansiyonda bazen bebeklik döneminde bir aylık gecikme bile hastalığın tedavi edilebilir oluşunu ve seyrini etkileyebilmektedir. Bu nedenle hastalar tanıdan şüphelenildiği andan itibaren zaman kaybetmeden PH tanı ve tedavi merkezlerine yönlendirilmelidir. Bunu sağlamak için pulmoner hipertansiyonu tanıyabilmek adına hem toplumsal düzeyde hem de doktorlara farkındalık sağlamak gerektiğini düşünüyorum.

Teşhis için ne gibi iyileştirmeler ve yönlendirmeler yapılabilir?

Özellikle doğumsal kalp hastalıklarına bağlı gelişen pulmoner hipertansiyonda öncelikle hastaları hızlıca yönlendirmeleri için çocuk doktorlarına farkındalık sağlamak gerekmektedir.

Annelerin bebekte fark ettiği yakınmalar çocuk doktorlarını şüphelendirmelidir.

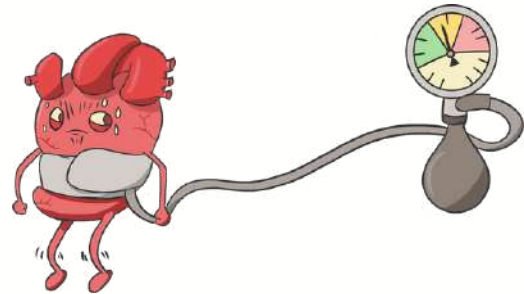
Bu yakınmalar; emerken çabuk yorulma, aşırı terleme, hızlı nefes alıp verme, göğüste nefes alırken çekilmeler, morarma, kilo alamama gibi yakınmalar olabilir.

Daha büyük çocuklarda ise oynarken çabuk yorulma, arkadaşları oynarken oyundan erken çıkma, egzersizle nefes darlığı, morarma, baş dönmesi, göğüs ağrısı, çarpıntı, bayılma, göz kapakları ile el ve ayaklarda şişlik, büyümede gerilik, kanlı balgam gibi yakınmalar olabilir.

Çocuk doktorları fizik değerlendirme sırasında hastanın hızlı nefes alıp verdiğini, aşırı terlediğini, morardığını, kalp seslerindeki anormallikleri, kalp yetmezliği bulgularını, üfürüm dediğimiz sesleri, kilo almada hastanın geriden geldiğini, oksijen saturasyonunda düşüklüğü fark ederek doğumsal kalp hastalığından ve pulmoner hipertansiyondan şüphelenebilirler.

Pulmoner hipertansiyon tanısı alan çoğu hastaya fizik muayene sonrası yapılan tetkiklerle (kalp ritmini gösteren basit bir elektrokardiyogram ve telekardiyogram adını verdiğimiz kalbin büyüklüğünü ve akciğerleri gösteren bir film) aslında en başında anormal bulgular taşıdıkları anlaşılmıştır. Bu tetkikler fizik muayeneden sonra her merkezde kolaylıkla yapılabilmektedir.

Hastalar daha sonra çocuk veya erişkin kardiyoloji, göğüs hastalıkları, romatoloji uzmanlarına yönlendirilerek tanı alırlar. Bu hastalar ilk olarak kardiyoloji uzmanlarına yönlendirilmelidir, çünkü pulmoner hipertansiyon tanısı kesin olarak kalp kateterizasyonu ile konulabilmektedir. Kalp kateterizasyonu mutlaka PH konusunda deneyimli, uzmanlaşmış merkezlerde yapılmalıdır, çünkü kateterizasyon sırasında kalpte ritim bozuklukları, kanama, anafilaksi, solunum durması, kalbin oksijensiz kalması gibi komplikasyonlar görülebilir.





PAH hastalığının en iyi yönetimi çok hasta gören merkezlerde multidisipliner bir yaklaşımla takip edildiğinde gerçekleşiyor. Ancak ülkemiz coğrafi açıdan çok büyük, ayrıca ekonomik zorluklar da var. Konunun uzmanı tarafından sürekli takip edilme şansı olmayan bir hasta, hastalığını en iyi şekilde yönetebilmek için nasıl bir yol izlemeli?

Pulmoner hipertansiyon tanısını multidisipliner merkezlerde aldıktan sonra coğrafi uzaklık ve ekonomik zorluklar nedeniyle kontrollere gelemeyecek hastalara epikriz adını verdiğimiz ayrıntılı medikal öykü, uygulanan tetkikler ve tedavileri içeren bilgilerin yazdığı belgeler verilmeli, kalp kateterizasyonu, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans gibi görüntüleme sonuçlarının birer kopyası mutlaka hastaların yanında bulundurulmalıdır.

Hastaların bulundukları merkezdeki doktorlarının iletişime geçebilmesi için, PH tanı tedavi merkezinde sorumlu bir doktorun mail adresi ve merkezin telefonu danışmalarına olanak sağlamak için hastalara verilmelidir.

Hastalar kendi yaşadıkları yerde 3 ayda bir kontrollere mutlaka gitmelidirler. Kontroller sırasında fizik muayene, kan tetkikleri, ekokardiyografi, efor kapasitesi değerlendirmek için 6 dakika yürüme testi mutlaka yapılmalıdır.

Bu hastalığın mutlaka düzenli kontrollere gelinmesi gereken ilerleyici bir hastalık olduğu, ilaçların çok düzenli kullanılması gerektiği hastalara anlatılmalıdır.

Bir hastanın hastalığı hakkında detaylı bilgi sahibi olması konusunda neler düşünüyorsunuz? İnternette alınan bilgiler hastanın moralinin bozulmasına ve yanlış bilgilerle hareket edebilmesine neden olabiliyor. Diğer taraftan bazı hekimler çok bilgi sahibi olan ve çok soru soran hastadan hoşlanmayabiliyor. Bir uzman olarak sizce bir PAH hastasının hastalığını doğru yönetebilmesini sağlayacak denge nasıl kurulabilir?

Bazı hastalar PH hastalığının önemini anlayamıyor ve kontrollere düzenli gelmiyorlar. Bu nedenle, pulmoner hipertansiyon tanısı konulduktan sonra hastanın kendisi ve ailesine bu hastalığın mutlaka düzenli kontrollere gelinmesi gereken ilerleyici bir hastalık olduğu, ilaçların çok düzenli kullanılması gerektiği anlatılmalıdır. Çünkü bu kontroller sırasında bazen verilen tedavilerin yetersizliği görülerek tedaviye yeni ilaçlar eklenebilmektedir. İnternette yer alan bilgilerin her hastayı tanımlamada yeterli olmadığı, her hastada pulmoner hipertansiyon nedeninin, hastalığın seyrinin ve tedavinin farklı olabileceği hastalara tanı konulur konulmaz anlatılmalıdır.

Sizin de belirttiğiniz gibi sosyal medya veya internetteki bilgiler bazen hastaların kaygı ve endişesini artırabilmekte, onları depresyona, panik atağa sokmakta, tıp dışı alternatif tedavilere yöneltebilmektedir.

Tanı koyduğunuz ilk PAH hastasını anımsıyor musunuz?

İlk tanı koyduğum hasta 8 yaşında, oynarken, spor yaparken çabuk yorulduğunu, morardığını ve nefes darlığı çektiğini fark eden bir kız çocuğuydu. Hastanın incelemelerinde aslında kalbinde bir sürü ventriküler septal defekt adını verdiğimiz delikler olduğunu ama çocukken doktorlar kalbini dikkatli dinlemediği için tanı almadığını anladık; aslında 8 yaşına kadar kalbini bir doktor dinlese ve üfürümünü fark etse çocuk kardiyoloji doktoruna yönlendirecek, hasta erken tanı alacak, delikler ameliyatla ve anjiyografi ile kapatılacak ve pulmoner hipertansiyon hastalığı gelişmeyecekti.

Hastalara umut olacak bir hasta hikayenizi paylaşabilir miydiniz?

2008 yılında, kalbinde ventriküler septal defekt adını verdiğimiz geniş bir deliği ve ağır pulmoner hipertansiyonu olan 14 yaşında bir erkek hastamıza yurt dışında akciğer nakli yapıldı. Nakil sonrası halen yaşayan hastamız, şu an 30'lu yaşlara yakın; çalışıyor, evlendi, bir çocuğu oldu. İlaçlarını düzenli alarak, kontrollere giderek yaşamına devam ediyor.

PAH tedavisi için dünya çapında yapılan araştırmalarda son gelişmeler nelerdir?

Yakın zamanda seleksipag benzeri oral Prostaglansin I2 reseptör agonisti olan ralinepagla çalışmalar yapılmaktadır. Yine subkütan treprostini için vücut içine yerleştirilen sürekli infüzyon pompası çalışmaları devam etmektedir. Treprostini için inhalasyon formu çıkarılması planlanmaktadır.

Özellikle erişkinlerde görülen, çocuklarda çok nadir bir PH nedeni olan kronik tromboembolik pulmoner hipertansiyonlu hastalar cerrahi olamıyorsa veya cerrahi sonrası tekrarlayan veya kalıcı PH varsa son yıllarda bu hastalarda balon pulmoner anjiyoplasti ile olumlu sonuçlar alındığı bildirilmektedir.

2013'ten itibaren PH hastalarında sempatik sinir sistemi ve renin anjiotensin aldosteron sisteminin aşırı aktif olduğu ve dolaşan nörotransmitterlerin hastalığın ciddiyeti ve ilerlemesiyle ilişkili olduğu saptandıktan sonra, PH tedavisinde pulmoner arter denervasyonu tedavisi uygulanmakta ve olumlu sonuçlar bildirilmektedir. Bu tedavide pulmoner arterde yer alan basıncı etkileyen reseptörlere anjiyografik olarak ablasyon kateteri ile tedavi uygulanıp sempatik etkiler azaltılmaktadır.

Covid-19 nedeniyle toplantıların çevrimiçi yapıldığına tanık olduk.

Hekimlerin on-line hasta görüşmelerinden bahsediliyor. Sizce toplantılar ve hasta görüşmelerinin çevrimiçi yapılması faydalı mı? Dezavantajları var mı?

Bence hastalarla düzenli görüşme çok önemli. Eğer pandemi nedeniyle hastalar kontrollere gelemiyorsa, bu görüşmeler en azından on-line yapılabilir. On-line görüşme sırasında yakınmalar sorgulanabilir, sonra kendi yaşadıkları yerde bir hastanede yaptırabilecekleri tetkikler istenebilir. Ancak sadece on-line görüşme yeterli değildir; aldıkları ilaçların yan etkileri olabileceği ve hastalık ilerleyebileceği için bu hastalara 3 ayda bir kan tetkikleri, görüntüleme ve 6 dakika yürüme testi yapılmalıdır.

PAH hastalığını kontrol altında tutabiliyor muyuz? Organ nakli bir çözüm mü?

2000'li yıllardan itibaren pulmoner hipertansiyona spesifik geliştirilmiş ilaç tedavileriyle PAH hastalığının ilerlemesi yavaşlamıştır. Hastaların yaşam süresi 20 sene öncesine göre belirgin olarak uzamıştır. Bu ilaç tedavileri, özellikle hastaların çabuk yorulma gibi yakınmalarını azaltarak yaşam kalitelerini de yükseltmiştir, ancak hastalığın ilerleyici seyrini sadece yavaşlatmaktadır.

Ailesinde PAH hastalığı olanların düzenli kontrol altında tutulmaları konusunda ne düşünüyorsunuz?

Ailesinde PAH hastalığı olan bireylere genetik danışmanlık sağlanmalı ve bu kişiler düzenli kontrol altında tutulmalıdır. Pozitif ya da negatif sonuçların psikolojik etkisi nedeniyle, genetik testler ve danışmanlık, PH uzmanları, genetik danışmanlar, genetikçiler, psikologlar ve hemşirelerin olduğu çok disiplinli bir ekip ortamında yapılmalıdır. Ayrıca risk altındaki aile üyeleri, aile planlaması amacıyla mutasyon durumlarını bilmek isteyebilir. Mutasyon saptanmasa bile bu bireylerin de PAH açısından aralıklı kontrol edilmeleri gerektiği kanısındayım.

Bu hastalara yönelik özel beslenme izlenmeli mi?

Pulmoner hipertansiyon hastalarında beslenme durumu, ortaya çıkabilecek sorunlar ve yaşam süresini etkileyen bağımsız bir faktördür. Bu hastalarda malnütrisyon dediğimiz boya göre vücut ağırlığında azalma, yine çocuk hastalarda büyüme geriliği görülebilir. Özellikle siyanotik hastalarda ve kalp yetmezliği gelişen hastalarda malnütrisyon ve gelişme geriliği daha fazla görülmektedir. Bu nedenle bu hastalara uzman bir diyetisyene danışmaları ve yüksek kalorili diyet izlemeleri önerilmelidir.

Eskiden fiziksel aktiviteden kaçınmaları tavsiye edilen PAH'lı hastalara günümüzde bu konuda ne öneriliyor? Sürekli bir program izlenmeli mi? En çok dikkat edilmesi gereken noktalar nedir?

Çok güzel ve önemli bir noktaya değindiniz. PAH'lı hastalara son 5 yıldır artık sıklıkla kardiyopulmoner rehabilitasyon adı verilen düzenli egzersiz programları önerilmektedir. Bu egzersizler uzman bir fizyoterapist tarafından düzenlenmeli, aerobik, direnç egzersizleri, ayrıca solunum kasları egzersizlerini içermelidir. Egzersizlere başlamadan önce hastaların solunum fonksiyonları, kardiyopulmoner fiziksel durumları, kas güçleri, kalp hızı değişkenlikleri, enerji harcamaları, vücut kompozisyonları (yağsız vücut kütlesi ve depo yağı) değerlendirilmelidir. Egzersizler evde veya dışarıda düzenli olarak yapılmak üzere fizyoterapi uzmanları tarafından düzenlenmelidir.

Hastaların doktorlar ve tedavi gördükleri merkezler tarafından hasta derneklerine yönlendirilmesi konusunda ne düşünüyorsunuz?

Hastalara, ailelerine ve yakınlarına psikolojik, sosyal, uygunsa maddi destekler sağlanması açısından bu hastaların mutlaka pulmoner hipertansiyon konusunda uzmanlaşmış derneklerle iletişim kurmalarının iyi olacağı düşüncesindeyim. Pulmoner hipertansiyon tanısı alan benzer hastalar olduğunu gördüklerinde duygusal yüklerinin hafifleyeceği, hastaların birbirlerine ilham kaynağı olabilecekleri, birbirlerini motive edebilecekleri, destek olabilecekleri ve birlikte sosyalleşebilecekleri kanaatindeyim.

Söyleşi için çok teşekkür ederim, sevgi ve saygılarımla...

ÇOCUK GÖZÜYLE

ARDA MERT GÖKMEN

Yaş 12 – Sistinozis hastası

Gökyüzünde bir uçurtma olsaydın şu anda nereye gitmek isterdin? Neden?

Kanada. Bayrağı Türkiye'ninkine benziyor. Dinozorlar Parkı da orada.



Uzaydaki gezegenlerden en çok hangisine gitmek isterdin?

Yeni bulunan TOI-1231 b gezegeni. Atmosferi Dünya'ninkine benziyormuş ama kayalıkları yokmuş.

Nasıl bir dünya hayal ediyorsun?

Savaşların, paranın olmadığı bir dünya hayal ediyorum.

Bir mucit olsaydın insanların hayatını kolaylaştıracak ne icat etmek isterdin?

Sağlık kabini. Direkt içine girip kan almadan teşhisini koyuyor ve ilaçlarının reçetesini veriyor.

Bir robotun olsaydı ona hangi yetenekleri kazandırmak isterdin?

Kendince düşünüp cevap verebilme özelliği, kişiliği olsun, iyimser olsun, yemek yapsın.

Bir aşçı olsaydın çocuklar için nasıl bir menü hazırlardın?

Patates kızartması, içinde sebze de bulunan bir hamburger, çoban salatası, ayran, baklava.



En çok neyin resmini çizmeyi seviyorsun? / Neyin resmini çizmek istersin?

Sevdiğim süper kahramanlardan birini, örneğin, Örümcek Adam.



Hangi kitap kahramanı olmak istersin?

Kraliçeyi Kurtarmak (Vladimir Tumanov) kitabındaki Alex, çünkü matematik problemlerini çözen büyülü bir kalem buluyor.

Çocuklar için bir kitap yazacak olsaydın nasıl bir macera yazardın?

Hazine arayan birkaç çocuktan bahsedebilirdim. Macera ve fantastik türünde.

Bir günlüğüne Cumhurbaşkanı olsan ilk icraatın ne olurdu?

60 yaşını geçen kişilerin emekli maaşına zam yapardım.

Gelecekte ne olmak istiyorsun? Neden?

Bilim insanı olmak istiyorum çünkü hastalıklara ilaçlar bulmak istiyorum.

Tek bir dilek hakkın olsa o güçle ne yapmak/neyi değiştirmek isterdin?

Ağabeyimin üniversite sınavını kazanmasını isterdim.

İyi anlaşıcağın ve hep gitmek isteyeceğin doktor nasıl olmalı?

Kendi doktorum Esra Baskın gibi olsun. Çok güleryüzlü, ne zaman telefon etsek ulaşabiliyoruz ve hep beni merak ediyor, onun sayesinde istediğimiz ilacı zamanında alabiliyoruz.

ÇOCUK GÖZÜYLE

AZRA ZORLU

Yaş 9 - PAH hastası

Gökyüzünde bir uçurtma olsaydın şu anda nereye gitmek isterdin? Neden?
Mekke'yi ve Kabe'yi görmeyi çok istiyorum, Peygamber efendilerimizin hatırları olduğu için.

Uzaydaki gezegenlerden en çok hangisine gitmek isterdin?
Mars'a gitmek isterdim.

Nasıl bir dünya hayal ediyorsun?
Barış ve sevgi içinde bir dünya istiyorum.



Hayatındaki hangi yasağı kaldırmak isterdin?
Hastalığım yüzünden koşmam ve zıplamam yasak, bunu kaldırmak isterdim.

Bir mucit olsaydın insanların hayatını kolaylaştıracak ne icat etmek isterdin?
İnsanların yerine zor ve zahmetli işleri yapan bir robot icat etmek isterdim.

Bir aşçı olsaydın çocuklar için nasıl bir menü hazırlardın?
Pizza, patates kızartması ve triliçe tatlısı hazırlardım.

En çok neyin resmini çizmeyi seviyorsun? / Neyin resmini çizmek istersin?

Hayvanların, özellikle köpeklerin resmini çizmeyi seviyorum.



Hangi kitap kahramanı olmak istersin?
Pamuk prenses.



Çocuklar için bir kitap yazacak olsaydın nasıl bir macera yazardın?
Dört arkadaş ormana gitmişler, mor bir panterle karşılaşmışlar ve onunla güzel vakit geçirmişler.

Bir günlüğüne Cumhurbaşkanı olsan ilk icraatın ne olurdu?
SMA hastalarına ülkemizde maddi ve manevi olarak destek sağlardım.

Gelecekte ne olmak istiyorsun ve neden?

Tıp alanında bilim kadını olmak isterdim ve kanlardaki mikropları ve hastalıkları incelerdim.

Tek bir dilek hakkın olsa o güçle ne yapmak ve neyi değiştirmek isterdin?
Hayvanlara karşı şiddetin son bulmasını dilerdim.

ÇOCUK GÖZÜYLE

DOĞA BERGE

Yaş 7 - Akondroplazi hastası



Gökyüzünde bir uçurtma olsaydın şu anda nereye gitmek isterdin? Neden?
Bulutlara gidip onları yemek isterdim.

Uzaydaki gezegenlerden en çok hangisine gitmek isterdin?

Ay'a gitmek isterdim. Birçok insan oraya gittiği için ben de orayı merak ediyorum.

Nasıl bir dünya hayal ediyorsun?

Hiç kimsenin çöp atmadığı bir dünya. Bir de neşe ve mutluluk dolu bir dünya olsun, kimse kimseye kızmasın.

Hayatındaki hangi yasağı kaldırmak isterdin?

Hayatımda beni rahatsız eden bir yasağ yok.

Bir mucit olsaydın insanların hayatını kolaylaştıracak ne icat etmek isterdin?

Geri dönüşümlü çöp kutusu.

Bir robotun olsaydı ona hangi yetenekleri kazandırmak isterdin?

Bulaşıkları yıkamak, evi süpürmek, odamı toplamak, çöpleri toplamak, evi paspas yapmak, ödevlerimi yapmak, bir de insanlara yardımcı olmak.

Bir aşçı olsaydın çocuklar için nasıl bir menü hazırlardın?

Tarhana çorbası, yanında ekmek, köfte, annemin meşhur ayranı, muz.



En çok neyin resmini çizmeyi seviyorsun? / Neyin resmini çizmek istersin?

Yemek resimleri.



Hangi kitap kahramanı olmak istersin?

Aris'in yolculuğu (Acerakis), Filemux, Aris'in yardım robotu.

Çocuklar için bir kitap yazacak olsaydın nasıl bir macera yazardın?

Hazine avı...



Bir günlüğüne Cumhurbaşkanı olsan ilk icraatın ne olurdu?

İnsanların çöp atmasını yasakladım.

Gelecekte ne olmak istiyorsun ve neden?

Bilim kadını. Robot yapacağım, deneylerle uğraşacağım.

Tek bir dilek hakkın olsa o güçle ne yapmak/neyi değiştirmek isterdin?

Hiç kimse çöplerini atmasın.

Pandemi döneminde hayatında en çok ne değişti?

Pandemi bana mutluluk yaşattı, çünkü evdeydim, annem ve babamla idim, babamla gitar çaldık.



İyi anlaşacağın ve hep gitmek isteyeceğin doktor nasıl olmalı?

İsmi Melek olsun. İyi kalpli, mutlu yüzlü, güler yüzlü.

SÖYLEŞİ

MAHİRE HAMİDULLAH

PAH Hasta Yakını

Pulmoner hipertansiyonda hasta yakınları çoğu zaman en az hasta kadar tedavi sürecine dahil olabiliyor ya da olması gerekiyor. Söz konusu olan sadece hastanın değil onun yakınlarının da verdiği bir yaşam savaşı. Oğulları ile birlikte uzun yıllardır bu süreci yaşayan Mahire Hamidullah'a içten yanıtları için teşekkür ediyoruz.

Mahire Hanım Merhaba, Pulmoner hipertansiyon ile nasıl tanıştınız? Teşhis aşamasında hastanızın yanında mıydınız?

Evet, yanındaydım. 1996 yılında özel bir hastaneye gitmiştik. Maalesef iki yıl ömür biçtiler ama yılmadık. Hacettepe'ye gittik. Orada Prof. Dr. Lale Tokgözoğlu bizim elimizden tuttu ve aslında onun sayesinde savaşa başlayabildik. Ama şöyle bir durumumuz da vardı. Kamil'den önce ağabeyi hastalanmıştı ve ağzından burnundan kan gelmişti. 1995 yılı sonunda, 30 Aralık Cumartesi günü işe giderken Kamil de ağabeyinde olduğu gibi bir kanama yaşayınca aslında teşhisi kendimiz koyduk. "Biz bu tabloyu biliyoruz" dedik.

Öncesinde de üzücü bir deneyiminiz varken ikinci oğlunuza da aynı teşhis konulduğunda ne hissettiniz?

İnanmak istemedim. Düşünebiliyor musunuz her iki evladınıza da bu zor hastalığın teşhisi konmuş. Çok zordu, çok ağırdı.



Nasıl kabullendiniz?

Savaştık, savaşılmaya başladık. Başka çaremiz yoktu. O dönemde bu hastalığı kimse bilmiyordu. Literatürde bile neredeyse yoktu. Kamil de azimliydi. Yoksa imkânı yok devam edemezdi. Pompalara bağlıydı. Onunla yaşadı uzun süre. Önümüzde ağabeyi Şamil vardı. Bu yüzden dünyayı yeniden keşfetmedik diyebilirim. Şamil de çok pozitif bir insandı. Son zamanlarında bile hiç pes etmedi. Ama maalesef 1993 yılında 27 yaşındayken onu kaybettik.

Çok genç bir kayıp, başınız sağ olsun. Peki, oğullarınızın hastalığını en azından o zamanki süreçte başkalarına anlatmak konusunda nasıl zorluklar yaşadınız?

Anlatmak çok zordu. Kimse inanmak da istemedi. Acaba neslimizde mi genetik bir sorun var diye araştırmak istedik, ama biz göçmen bir aileyiz. Yakın akrabalarımızın hepsiyle aynı ülkede değiliz. Biraz parçalanmış bir aile olduğumuzu söyleyebilirim. Temas kurmak güç oldu, ama ailede hastalığın bizimle beraber ortaya çıktığını düşünüyoruz. Bizden öncekilerde belki erken kayıplar olabilir, ancak bizden önce teşhis yok.

Hastalıkla ilgili araştırma ve tedaviye erişme süreciniz nasıl devam etti?

Hiçbir şey bilmiyorduk. Kamil'i yurt dışına yolladık. Ama elbette mektup göndermek gibi olmuyor. Amerika'ya gidecek, ama orada nereye ya da kime gidecek. Bir de şöyle bir sorun oluyordu; Türkiye'de bu hastalığı göğüs hastalıkları ya da kardiyoloji takip ediyordu. Ancak henüz ortaklaşa bir çalışma yoktu. Kardiyolog kendi perspektifiyle epikriz raporunu yazıp gönderince yurt dışındaki doktorların kafasında başka tanıları da olabilir gibi düşünceler oluştu. Çünkü çok nadir. "Önce daha yaygın hastalıkları eleyin değilse öyle bakalım" dediler. Tabii o zaman pulmoner hipertansiyon tedavisi de yok. Aslında ağabeyinde ilk altı ay güzel geçmişti ama o altı ay hepimizi yanılttı. Bir de Şamil pulmoner hipertansiyon teşhisi alınca önce sevinmiştik. "Çok şükür sadece tansiyonmuş, ya başka bir şey olsaydı" demiştik. Bunun bizim düşündüğümüz hastalık olmadığını anlamamız altı ay sürdü. Altı ay sonra tablo bozulmaya başladı. Oysa o koskoca subay olmuş, dağ, tepe dolaşıyordu. Hastalık hakkında bilgi sahibi olmadığımız için, çok hızlı bir şekilde elden ayaktan düşünce onu anlayamadık. Motive etmek için efor anlamında onu biraz zorladık, psikolojik olduğunu düşündük. Aslında şikâyetleri gerçekmiş. İşte bu yüzden buna görünmez hastalık diyorlar. Yeri geliyor anne evladını anlamıyor. "Nefes darlığım var" diyordu, merdiven çıkamıyordu ama biz konduramıyorduk.

Bu tedaviye sizi yönlendirecek doktor bulmak o dönem için çok zor aslında. Muhtemelen çok doğru doktorlarla temasınız oldu.

Biz ağabeyinin gittiği doktorlara Kamil için de gitmeye başladık fakat sıkıntı şuydu; doktor tanıyı koyuyor ama arkası gelmiyor. Ne yapacağız sonra? O durumda hasta yalnız kalıyor.



Çaresiz kalmıştık doğrusu. Kamil'in iş yerinden patronu o süreçte "Ailemizde çok bilgili ve meraklı bir doktor var, o bilmezse kimse bilemez" diyerek bizi kuzenine yönlendirdi. O doktor da Prof. Dr. Lale Tokgözoğlu'ydu. Hayat kurtaran bir rastlantı oldu diyebilirim. O dönem Prof. Dr. Lewis J. Rubin ile yazıştılar ve onun da ilgisini çekti. Çünkü saf pulmoner hipertansiyonlu hasta arıyorlardı. Zaten çok nadir görülüyor. Pulmoner hipertansiyonluların da yalnızca %6'sında ailesel hastalık çıkıyor ve çok da yaşayan yok. Bu yüzden bir vaka niteliği taşıyordu ve 1996'da Amerika'ya gitti. Epoprostenol için kobay oldu ve işe yaradığını gördük. Sonra dönüp bu ilacı Türkiye'den almak için çok uğraştık. Gerçekten nakile kadar Kamil'in ilacı o oldu diyebilirim.

Tedavi sürecinde bürokratik sorunlar yaşadınız mı ve nasıl yönettiniz?

Bizim ülkemizde maalesef çok sık bürokratik süreçler değişiyor ve sil baştan yapılması gerekiyor. Kamil PAH tedavisine başladığında ilaçları altı ayda bir yurt dışından gelirdi. Ama her defasında farklı yollardan başvurular yapmak zorunda kaldık. İlaça asla sabit ve güvenilir bir sistemle erişemedik.

Televizyon kutusu büyüklüğünde on koli ilaç geliyor ama gümrük bize vermiyordu. “Bu başka bir ürün, size gelen ilaç değil” diyorlardı. “Bu hastanenin ürünü siz kaçakçılık yapıyorsunuz” bile dediler. “Hayır, SGK bizim için getiriyor” dedik ama nafile. Kurumlar arasındaki iletişim sorunu bize engel üretiyordu. Çoğu zaman ilaçları zamanında alamadık. Gümrükte steril olmayan ortamlarda ilaç hazırlamak zorunda kaldık. Orada yalvar yakar bir memurun vicdanına bağlı olarak sadece günlük dozajı bize zimmetledikleri çok oldu maalesef. İlaçları on iki yıl kullandı Kamil, ama en fazla dört ya da beş defa sorunsuz eriştik.

Evde yetişkin bir hasta çocuğunuz vardı uzun süre. O süreçte ev düzeniniz ve sosyal hayatınız nasıl değişti?

Eve kapandık. Üstelik aynı zamanlarda Kamil’in babaannesi de ağır şekilde hastalandı. Farklı odalardaydılar. Savaş verdik gerçekten. Zor olsa da geçti.

Hastalığın zorlu geçtiği dönemlerde Kamil Bey’in psikolojik durumu nasıldı? Dengede tutabilmek için neler yaptınız?

Kolay günler değildi, haklı olarak çok üzüldüğünü gördüm, biz de çok üzgündük. Çok ağır günler yaşadı. Akciğerleri kanıyordu, kendi kanında boğuluyordu, torba torba kan kusuyordu ve nefes alamıyordu. Tıp çaresizdi... Yalnızca oksijen veriyorlardı. Kanama durursa durur, durmazsa yapacak hiçbir şey yoktu. Biz yanında olduk, onunla savaştık. Aile olmazsa her şey daha zor...



Nakil dönemine gelirsek, nakilden önce zorlu bir başvuru ve bekleme süreniz olduğunu hatırlıyorum. Nelerden söz etmek isterdiniz?

İki ayrı kurum vardı, Emekli Sandığı ve SSK. Emekli Sandığı, akciğer nakli için tüm giderleri sağlarken SSK bunun 40 bin Euro’sunu karşılamıyordu. Bunun sebebi de aslında bir tercüme hatasıydı. gelen bilgilerde “Nakilden sonra özel odaya konuluyor, hasta özel uçakla transfer ediliyor” yazıyordu. Ancak SSK “tarifeli uçakla git ya da özel odada kalma normal odada kal” diyordu. Bu mümkün değildi tabii, oğluma organ çıkacak ama biz Viyana’ya gitmek için tarifeli uçak tarihini bekleyeceğiz öyle mi? Dakikalarla yarışılan bir durum bu oysa ki. O yüzden biz de kırk bin Euro arayışına girdik. Bir ev ve bir araba gitti. Üzerine borçlandık ayrıca. Ödemeyi yapınca da sandık ki bizi hemen çağıracaktı nakile, ama öyle olmadı. İlk altı ay heyecanımızı korusak da sonrasında ümitsizliğe kapılmaya başladık. Tam on üç ay bekledik. Hiç beklemediğimiz bir gün, tam da Kurban Bayramı’nda telefon çaldı. Apar topar ambulans uçakla yola çıktık.

Kamil Bey hastanede yatıyordu ama siz Viyana'da yabancı olduğunuz bir ülkede ve kültürde, hem hastane hem de günlük yaşamı nasıl yürüttünüz?

İyi kötü bir yabancı dilimiz vardı o bizi kısmen rahatlatı. Ama bambaşka bir kültüre gittik. Nerede kalacağın belli değil, yol iz bilmiyorsun. Tamamen ortadasın. Bizden önce sekiz hasta gitmişti. O hastalardan aldığımızı bilgilerle hareket ettik. Pansiyonda kaldık. Yan odamızda Yunan bir aile vardı. Onlar da çocuklarını nakile getirmişlerdi. Onlarla arkadaş olduk, birbirimize destek olduk. Birlikte hastaneye koşturuyorduk. Kaldığımız pansiyonun sahibi Rusça biliyordu. Benim de Rusçam iyi olunca rahat iletişim kurduk ve bize çok yol gösterdi.

Nakil gerçekleştirildikten sonra nasıl bir süreç yaşandı?

Kamil nakilden hemen sonra zatürre oldu ve yaklaşık bir ay yoğun bakımda kaldı. Sonrasında sıkı bir fizik tedavi süreci yaşandı. Hareket etmeye teşvik ettiler. Altı ay orada kaldık. Tabii her şey kolayca hallolmuyordu. Harcırah zamanı gelmediği için paramız bitti ve bizi pansiyondan attılar. O zaman bu durumdan hastanenin haberi oldu ve bizi bir öğrenci yurduna yerleştirdiler. Yoksa neredeyse parkta kalacaktık. Türkiye'ye döndükten sonra ise, önce çok sık, sonrasında ise daha uzun aralıklarla Viyana'ya kontrole gitmemiz gerekti.

Nakilden sonra evde nasıl değişiklikler yapmak zorunda kaldınız?

Maalesef çok üzülerken hayvanlarımızı vermek zorunda kaldık. Ayrıca saksılarımı, çiçeklerimi verdim. Hijyenik bir ortam olması için çok dikkatli olduk. Kimseyle görüşmedik ve eve de kimseyi kabul etmedik. Risk azalmış olsa da tüm bunlara hala özen gösteriyoruz.



Başka biriyle konuşuyor olsam diğer hastalarla ve hasta yakınlarıyla iletişiminiz var mı diye sorardım ama sizin bu konuda ayrıcalıklı bir konumunuz var. Derneğimiz PAHSSc'nin kurucularındansınız. Derneğin kuruluş aşaması ile ilgili bizimle neler paylaşmak istersiniz?

O dönem elektronik bir kayıt sistemi yoktu. Kamil'in ağabeyi tek hasta görünüyordu ama biz tek hasta olmadığını biliyorduk. Diğer hastalara da ulaşmaya başladık. Bu şekilde 1991 yılında ilk Pulmoner Hipertansiyon Derneğini kurduk. Zamanla bu hastalık daha iyi anlaşılıp, gazetelerde de sesimiz duyulmaya başlayınca insanlar bize ulaşmaya başladı. Başka hastalıklardan da gelenler oldu. O dönemde bu hastalıkla sadece iki üç doktor ilgileniyordu. Genelde Ankara sahip çıkmıştı. Sonra artmaya başladı.

Peki, ne oldu da bir dernek kuralım dediniz?

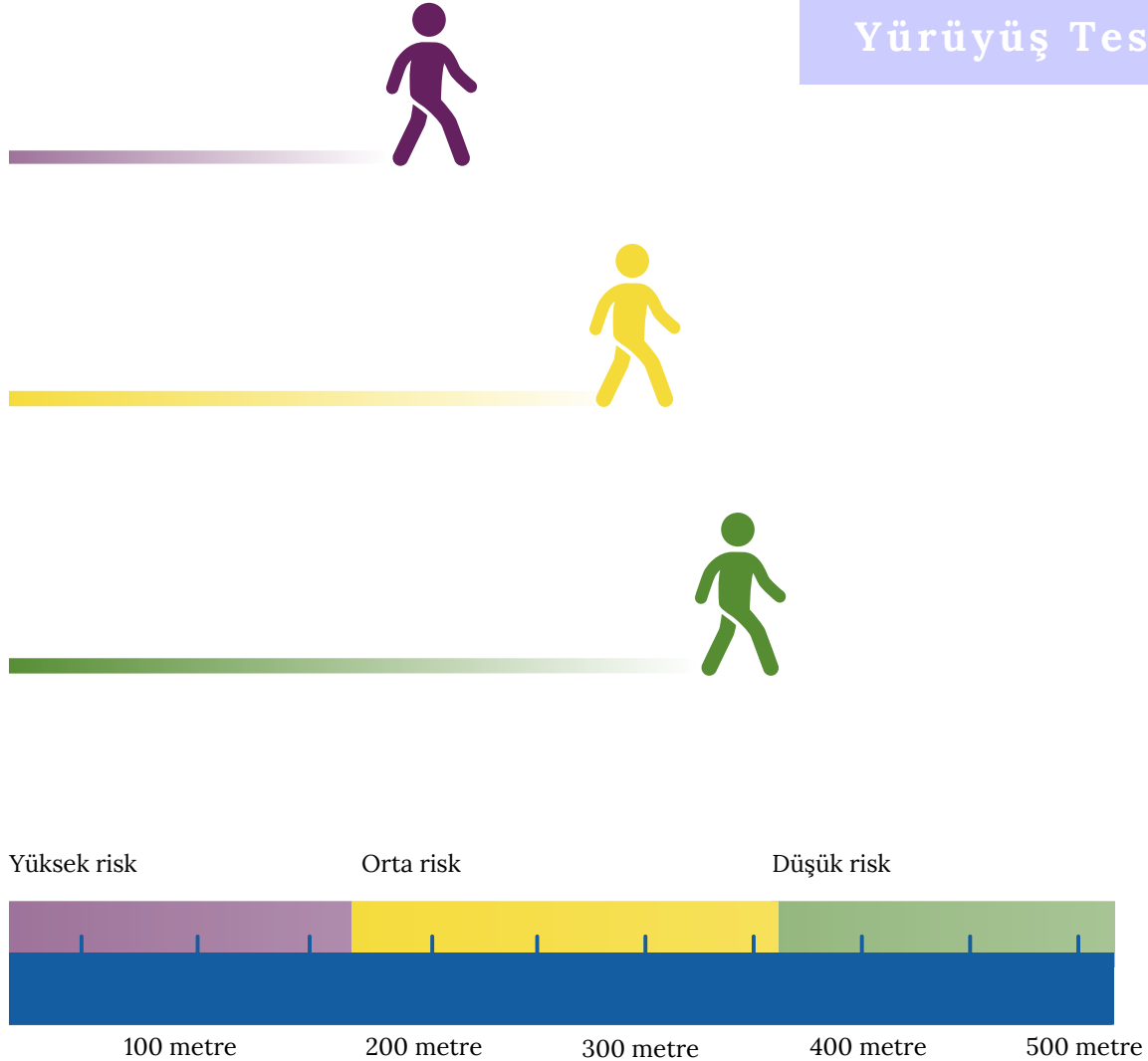
Hem hastalığın hem de hastaların çok sahipsiz olduğunu gördük. Hakkımızı savunmak ve farkındalık yaratmak için bir araya gelmemiz gerekiyordu. İlaça ve tedaviye erişim çok zordu. Bugün eczaneden alınan bütün PAH ilaçlarına bu sayede erişiyoruz. Biz savaşıp kapılar açmak zorunda kaldık. Arkamızdan gelenler daha rahat erişmiş oldu.

Size içten yanıtlarınız için çok teşekkür ediyorum. Son olarak yeni tanı almış bir aileye ne öneride bulunursunuz?

Çok zor bir süreç ama güçlü olmaları lazım. Çaresizsen çare sensin. Oturup beklemeyeceksin, savaşıyorsun. Senin için savaşan çıkmaz, hastanın ve ailesinin savaşı bu. Mücadeleyi fiilen yapmak gerekiyor. Başkalarına bırakmamak gerek, tek bir hayat var, o hayata sahip çıkılması gerek. Bir oğlumu tedavi olmadığı için kaybettim ama diğeri tedaviye yetişti. Şöyle düşünmek gerek, hastalığın ortaya çıkışı açısından ağabeyi ve Kamil arasında üç ya da dört yıl var.

İşte tıp böyle bir şey ve çok hızlı ilerliyor. Büyük oğlumun zamanında çaresizdik ama tedavi Kamil'e yetişti. Hatta ilaç tedavisi için Amerika'ya gittiğinde Prof. Dr. Lewis J. Rubin Kamil'e "seni ilaçla dört yıl yaşatırız, sonrasında da nakille bir o kadar yaşarsın, ama bu tıp için harika bir süre ve çok fazla yenilik oluyor" demişti. Gerçekten de o yıllardan günümüze dek çok farklı tedavi seçenekleri ortaya çıktı. Daha da çıkacak. Umutlarını yitirmesinler ve savaşsınlar.

6 Dakika Yürüyüş Testi



PHA UK - Birleşik Krallık Pulmoner Hipertansiyon Derneği



**Üyelik Destek Direktörü
SHAUN CLAYTON ile görüştük.**

Sayın Clayton, öncelikle Derneğiniz PHA UK adına görüşmemizi kabul ettiğiniz ve bize zaman ayırıp bilgilendirdiğiniz için çok teşekkür ederiz.



Lütfen kendinizi tanıtabilir misiniz?

On yıldır PHA UK - Birleşik Krallık Pulmoner Hipertansiyon Derneği Üyelik Destek Direktörlüğü görevini yürütüyorum. Küçük ancak dinamik bir ekibin parçası olarak işim, yardım kuruluşunun üyelere mümkün olduğu kadar en iyi şekilde destek vermesini sağlamak. Katılımcı ortaklıkları ve ana projeleri yönetiyor, üyelerimiz adına çok yönlü şekillerde savunuculuk görevini üstleniyorum.

Sizce bir hasta derneğinin mevcudiyeti, hastalar mı yoksa onların yakınları için mi daha önemli?

Bana göre, bizimki gibi hasta kuruluşları, özellikle pulmoner hipertansiyon gibi nadir bir hastalık söz konusu olduğunda vazgeçilmez bir öneme sahiptir. Biz, hastalar, akrabaları ve sağlık profesyonellerini bünyesinde bulunduran Pulmoner Hipertansiyon Topluluğunu bir araya getiriyoruz ve hep birlikte daha güçlü oluyoruz.

Bir hasta derneğinin Üye Destek Direktörü olmanızda sizi neyin etkilediğini öğrenebilir miyiz?

Her zaman insanlara yardım etmekle ilintili bir görev yapmayı arzu etmişimdir.

PHA UK'de proje koordinatörlüğü görev ilanını gördüğümde yardımseverlik alanında bir kariyere başlamak için mükemmel bir fırsat olacağını düşündüm. Yıllar geçtikçe görevimin evrim geçirmesinden gerçekten keyif aldım.

Ülkenizde yurt içinden ve uluslararası kapsamda sponsor bulmakta sorun yaşıyor musunuz? Yardım bulabilmek için şirketler veya kişileri ikna edebilmek amacıyla bir stratejiniz var mı?

Üyelerimizin bizi muhteşem şekilde destekledikleri için çok şanslıyız. Düzenlenen bağış toplama etkinliklerinden ve topladığımız bağışlardan onur ve şeref duyuyoruz.

Covid-19 pandemisi süresince bağış toplama oranımızda bir miktar düşüş oldu ama yeniden toparlandığımızı söyleyebilirim; ayrıca bu sürede bazı destekleyici hibelere de erişim sağladık.

Bizim için bağış kampanyası düzenleyenlerin ve bağış yapanların, toplanan bu paraların iyi amaçlar için kullanıldığını görmelerini sağlıyoruz. Ayrıca bu cömert kişilere her zaman teşekkürlerimizi iletiyoruz ve nezaketleri için şükranlarımızı sunuyoruz.



Farkındalık yaratabilmek için düzenlediğiniz etkinliklere bir kaç örnek verebilir misiniz?

Genellikle her yıl kasım ayının birinci haftasında kutlanan Pulmoner Hipertansiyon Farkındalık Haftası için etkinlikler düzenliyoruz. Bu etkinlik PH'yi daha da fazla insanın anlamasına yarayan inanılmaz bir yöntem. Üyelerimizi, hikayelerini paylaşmaya, zorlu bağış toplama mücadelelerine katılmaya, posterlerimizi asmaya, pratisyen hekimleriyle yazışmaya ve haberlerimizi sosyal medya kanallarında paylaşmaya teşvik ediyoruz. Farkındalık haftasını çıkış noktası olarak kullanarak hasta hikayelerini paylaşıyoruz. Genellikle filmler çekip bunları on-line yayınlıyoruz. Bu filmler aynı zamanda sağlık uzmanlarınca yıl boyunca toplantılarda ve konferanslarda kullanılıyor ve hasta görüş açısını anlatmayı hedefliyoruz.

PH'nin ne olduğunu anlatmak ve insanları fiziksel ve duygusal yönden nasıl etkilediğinin anlaşılmasına yardım etmek için açıklayıcı çizgi filmler-animasyonlar yapıyoruz. Nadir Hastalık Günü, Dünya PH Günü, Organ Bağışı Haftası, Bakım Verenler Haftası gibi fırsatlarda da paylaşılabilir içerik yaratarak ulusal ve uluslararası girişimlerle çevrimiçi olarak farkındalığı artırabilmek için sosyal medya kanallarımızda etkinlikler düzenliyoruz. Sadece Facebook'ta bile 4500'in üzerinde takipçimizin olmasıyla övünüyoruz.

Yıl boyunca farklı konularda araştırma etkinliklerimiz veya bağış toplama desteği etkinliklerimize ilişkin (Bağış toplama etkinliklerimizi iki kat artırmaya yarıyor) haberlerimizi paylaşmak için basın bildirileri yayınlıyoruz.

Çevrimiçi ve yazılı basında yer almamızın yanı sıra pulmoner hipertansiyonu daha iyi anlatabilmenin en etkili yollarından olan radyo ve televizyon söyleşileri düzenliyoruz.

Hazırlamış olduğunuz bilgi verici materyalleri başka dillere çeviriyor musunuz?

Ana websitemiz (<https://www.phauk.org/>) ve PH yaşam biçimine yönelik websitemizde (<https://www.phocusonlifestyle.org/>) bulunan tüm bilgiler "ReachDeck" isimli bir çevrimiçi araç yardımıyla 99 farklı dile çevrilebiliyor. Dünya çapında klinik uygulamalar ve araştırma kapsamında kullanılan Yaşam Kalitesi stratejimiz (EmPHAsis-10) ise 41 dile çevrilmiş bulunuyor.

Dernek etkinlikleri ulusal medyada yer alıyor mu?

Medyada yer almamız daha çok bölgesel düzeyde, bununla birlikte bu bölgeler İngiltere geneline dağılmış durumda.

Dernek çalışmaları tek merkezden mi yoksa yerinden yönetimle mi yürütülüyor?

Pulmoner hipertansiyon hastalarına tüm ülke çapında destek veriyoruz. 4500 üyemiz var ve üyelerimiz İngiltere, Galler, İskoçya ve Kuzey İrlanda'ya yayılmış durumda. Aynı zamanda Britanya'nın her yanında özel tedavi merkezleri ile de çalışıyoruz.



Üyeler sorunlarını aralarında resmî olmayan bir şekilde konuşabiliyorlar mı? Üyeleriniz arasında doktorlar ve psikologlar var mı?

Üyelerimizin çoğunluğunu hastalar ve yakınları oluşturuyor. Ancak üyelerimiz arasında sağlık çalışanları da bulunuyor.

Ayrıca üç özel Facebook grubumuzda üyeler birbirleriyle sohbet edebiliyor; birinde hastalar, diğerinde hastalara bakım sağlayanlar ve üçüncüsünde pulmoner hipertansiyon nedeniyle yakınlarını kaybetmiş üyeler bulunuyor. Yıllar içinde üyelerin birbirleriyle tanışma fırsatı bulup arkadaşlık kurabildikleri birçok yüz yüze etkinlik de düzenledik.

Hastalar için herhangi bir fon alıyor veya bulabiliyor musunuz? Onlara psikolojik ve başka türlü yardım sağlayabiliyor musunuz?

Bireysel hastalar için fon sağlayamıyoruz. Ancak zaman zaman daha geniş çalışmalar için kullanılabilen fonlara erişim imkanımız oluyor. Duygusal destek gereksinimi olan hastalara Dinleme Hattı hizmeti sunuyoruz. Kaygı sorunları yaşayan üyelerimiz için de kişisel yardım programımız var.

Önümüzdeki iki yıl için hedeflerinizi öğrenebilir miyiz?

Geniş kapsamlı hedefimiz Covid-19 pandemisinden çıkma döneminde üyelerimize destek vermek. Bu destek değişik şekillerde olacak. Şu anda, pandeminin kişisel deneyimlere ilişkin etkisini anlamak için önemli bir araştırma projesi üzerinde çalışıyoruz. Destek materyal ve kaynakları hazırlamaya, yardım hizmeti sunmaya ve bu nadir hastalığa ilişkin farkındalık yaratmaya devam edeceğiz.

Covid-19 pandemisi sırasında üyeleriniz doktorlarına erişimde zorluk çektiler mi? Tedavilerine ara vermek durumunda kaldılar mı?

Üyelerimizin pandemiye ilişkin fikirleri konusunda yaptığımız ve bin hastanın katıldığı anket ilginç sonuçlar gösterdi:

- %87'si uzman PH Merkezlerinde desteğe erişimi kolay veya çok kolay buldu,
- %47'si pratisyen hekimlerinin desteğine erişimi zor veya çok zor buldular.

Üyelerimizin uzak mesafedeki randevularını etkin kılabilmek için bir hazırlık formu oluşturduk.

İlaçlarımızın maliyetleri çok yüksek. Ülkenizdeki Ulusal Sağlık Servisi (NHS) bunların ücretlerini karşılıyor mu?

Hastaların NHS aracılığıyla edindikleri ilaçlar ücretsizdir. PH hastalarına gerekebilecek çoğu diğer ilaç için reçete ücreti olarak beher ilaca 9,35 £ ödeniyor (Yaşlı veya yardım alan bazı hastalar bu ek reçete ücretinden muaftırlar).

Yeni ilaç onayı almak bazen zor olabilir. Birkaç yıl önce Selexipag ilacına erişim sağlayabilmek için yapılan çalışmalarda biz de etkin olduk.

Acaba eklemek istediğiniz bir nokta var mı?

Nadir hastalıklar alanında bir yardım kuruluşu olarak diğer kuruluşlarla birlikte çalışmanın önemli olduğuna inanıyoruz. Birleşik Krallık'ta muhteşem bir PH topluluğumuz var. Üyelerin çalışmalarımıza katılmaya gönüllü olmaları PH'li kişilere yarar sağlamak için koyduğumuz stratejik hedeflere ulaşmamıza çok yardım ediyor.

Sayın Clayton size daha da başarılı nice projeler dileriz.



Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Dahili
Tıp Bilimleri Bölümü / İç Hastalıkları Anabilim
Dalı İmmünoloji - Romatoloji Bilim Dalı

PROF. DR. AHMET MERİH BİRLİK

Neden romatolojiye yöneldiniz?

Biraz kader, biraz kişisel eğilim ve tercih diyebilirim. Dokuz Eylül Üniversitesi İç Hastalıklarına bağlı Romatoloji yan dal ihtisasına başlamam 1999 yılına denk gelir. O tarihte fakültemizde Romatoloji bilim dalı kurucusu ve ilk bilim dalı başkanı Prof. Dr. Nurullah Akkoç hocamız vardı. Bu hocamızla İç Hastalıkları asistanı olarak görev yaparken yakın çalışmıştık. Diğer taraftan romatoloji konularını seviyor ve ilgi duyuyordum. Bu nedenle, İç Hastalıkları ihtisası için final olan, zorunlu tez tercihim Romatoloji bilim dalının ilgi alanına giren bir hastalıktan seçtim. Tez danışmanım yine Prof. Dr. Nurullah Akkoç hocamızdı.

Ancak, yan dal ihtisasım olan romatoloji ihtisasına hemen başlayamadım. Ana bir dal üzerine yapılacak yan dal ihtisasına başlanabilmesi için, en az 2 yıl süre geçmesi mecburiyeti henüz yeni getirilmişti. O tarihlerde yedek subay askerlik yaklaşık 2 yıl sürmekteydi, doktor açığı vardı ve tecil imkânı yoktu. Bu nedenle fakülteden ayrılmak zorunda kaldım. Askerlik için uygun süreyi beklerken, Fethiye Özel Lokman Hekim Esnaf Hastanesinde iç hastalıkları uzmanı olarak çalışmaya başladım. Konuşmamın başında “biraz kader” demiştim, 1999 yılında Esnaf Hastanesindeki görevime henüz yeni başlamıştım ki, beklenmedik bir şey oldu ve bedelli askerlik uygulaması getirildi.



Hiç unutmuyorum, 1999 yılının sonbahar aylarıydı; Fethiye’de görev yapmaktaydım, bir yandan da bedelli askerlik için başvuruda bulunmaktaydım. Önümdeki engellerin kalkması ve zaman alacak süreçlerin çok kısılması nedeniyle Prof. Dr. Nurullah Akkoç hocamızın daveti oldu. Hayatımın dönüm noktası olan bu daveti kabul edince, halen görev yaptığım Dokuz Eylül Üniversitesi Romatoloji Bilim Dalında yepyeni bir serüvene atılmış oldum.

Sizce ülkemizde yeterli sayıda erişkin romatoloji polikliniği ve erişkin romatoloji uzman doktoru var mı?

Ülkemizdeki mevzuata göre yan dal uzmanlık sınavını kazanan İç Hastalıkları veya Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon uzman hekimleri, üç yıl süren yan dal eğitimini tamamladıktan sonra romatolog olabilmektedirler.

Skleroderma hastalarının tanısında çok önemli rolü olan "tırnak yatağı kapilleroskopisini" 2004 yılı sonunda fakültemizin Romatoloji biriminde kullanmaya başladık.

Şu an yönetim kurulu üyesi olduğum Türkiye Romatoloji Derneğine (TRD) kayıtlı, İç Hastalıkları ana bilim dalına bağlı bir Romatoloji bilim dalında üst ihtisasını almış yaklaşık 500 romatolog bulunmaktadır. On yıl öncesine göre çok daha iyi rakamlara ulaşmış durumdayız. Bu sayı giderek artmaktadır. Ankara, İstanbul ve İzmir başta olmak üzere toplam 43 ilimizde (Adana, Adıyaman, Antalya, Aydın, Ağrı, Batman, Bolu, Bursa, Çanakkale, Denizli, Diyarbakır, Düzce, Edirne, Elâzığ, Erzurum, Eskişehir, Gaziantep, Hatay, Isparta, Kahramanmaraş, Kayseri, Kocaeli, Konya, Kırıkkale, Malatya, Manisa, Mardin, Mersin, Muğla, Muş, Ordu, Osmaniye, Samsun, Sivas, Tekirdağ, Tokat, Trabzon, Van, Yozgat, Zonguldak) romatolog olarak görev yapan derneğimize kayıtlı uzmanlarımız mevcuttur. Küçük illerimizdeki uzmanlarımızın bir kısmı kalıcı kadroda olmayıp, hekimlerin “mecburi devlet hizmeti” yükümlülüğü nedeniyle bu illerde çalışmaktadırlar. Ancak romatolog sayımızın giderek artıyor olması sayesinde, gelecekte bu illerimizde de romatoloji uzmanlarının sürekli çalışabileceğini umut ediyorum.

Diğer taraftan Türkiye Romatizma Araştırma ve Savaş Derneğine kayıtlı Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon anabilim dalı kökenli meslektaşlarımızın yetiştirdiği ve bu derneğe kayıtlı romatologlar da bulunmaktadır. Bunların sayısının daha az olduğunu düşünüyorum. Sonuç olarak, nüfusumuz ve hasta sayısı dikkate alındığında ülkemizdeki romatolog sayısının yetersiz olduğunu söyleyebiliriz. İnsan ömrünün giderek uzadığı gerçeği, romatolojik hastalıklarda artış olasılığını beraberinde getirmiştir.

Bu nedenle romatoloji uzmanlarının görev alanına giren yük giderek artmaktadır. Ülkemizdeki romatoloji uzmanı sayısının Avrupa standartlarına ulaşması için mevcut sayımızın en az 2 ila 3 katına ulaşması gerekmektedir.



Tıp öğrencileri romatolojiyi tercih etmeleri için nasıl teşvik edilebilir?

Romatoloji uzmanlığı uzun bir eğitim dönemi gerektirmektedir. Bu konuda uzman olmak için 6 yıl tıp fakültesi eğitimi, 4 yıl İç Hastalıkları uzmanlığı eğitimi veya Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon uzmanlığı eğitimi (birinci ihtisas), sonrasında 3 yıl da Romatoloji uzmanlığı eğitimi (ikinci ihtisas) alınması gerekiyor. Her birinin ardından iki yıla varan, toplamda altı yıla ulaşabilen zorunlu hizmet eklendiğinde 20 yıllık bir eğitim ve zorunlu hizmet süresinden söz etmekteyiz. Bu da bir Romatoloji uzmanının yetişmesi için uzun yıllara ihtiyaç duyulduğu anlamına gelmektedir.

Yan dal uzmanlık eğitimine, ilgili ana dallarda ihtisas yapmış uzmanlar, ÖSYM tarafından yapılan sınav sonucuna göre alınmaktadır. Hangi alanlarda kaç kadro açılacağı, yönetmelik uyarınca ilgili kurumlar olan üniversiteler ile Sağlık Bakanlığı tarafından belirlenmektedir.



İlgili otoriteler özellikle romatoloji alanı dahil bir çok tıp branşında faaliyet gösterecek hekim açığının ve yurt içi dağılımındaki dengesizliğin farkında olup, eğitim ve kaliteden ödün verilmeksizin sayının artırılmasına yönelik çalışmalar yapmaktadır. Son yıllarda hızla gelişen ve hasta memnuniyetini artıran tedavi olanakları sayesinde romatoloji üst ihtisasına yönelik ilgi ve alaka oldukça yüksektir. Kadrolar elverdiği ölçüde, günümüzde en yüksek sınav puanlarıyla girilen ve en çok tercih edilen tıp branşları arasındadır.

Romatoloji alanında farklı hastalıklarla ilgileniyorsunuz. Sklerodermayı sizin için ilginç kılan yönler hangileri?

Skleroderma, hem hastalar hem de hekimler için bir mücadele sürecidir. Aslında çok nadir görülen kronik bir hastalıktır ve hastaları etkileme konusunda muazzam değişkenliğe sahiptir. Öyle ki hastalık bazılarında çıplak gözle bile fark edilmeyebilir. Diğer taraftan, cildi etkileyen diğer bazı hastalıklar zaman zaman skleroderma ile karıştırılır.

Bazı hastalar, ilk tanı konulduğunda hayatı tehdit edebilecek semptomların hızlı ilerlemesini yaşarlar.

Çoğu hasta ise daha yavaş bir ilerleme hızına sahiptir ve zamanla artan sayıda problemle uğraşıyor olsalar da normal bir yaşam sürebilirler. Skleroderma, sadece hastayı değil, ailedeki ve hastayla ilişkideki herkesi etkiler.

Bununla birlikte, hemen hemen her organı etkileyebilecek (Raynaud fenomeni, ağrılı eklem tutulumu, cilt tutulumu ve kozmetik problemler, ağız kuruluğu ve diş problemleri, mide yanması, ülser ve yemek borusunun tutulmasına bağlı reflü sorunları, çeşitli akciğer hastalıkları, kalp ve dolaşım sistemi sorunları, böbrek tutulumu ve buna bağlı kan basıncı yüksekliği) böyle bir hastalıkta, hastanın semptomlarını tedavi etmeye yardımcı olmak için, birçok farklı branştan doktorun hastayı görmesi muhtemeldir. Sonuçta, sklerodermalı hastaların bir romatolog gözetiminde olması gerekir. Ancak romatologlar genellikle az sayıda skleroderma hastası gördüklerinden, az sayıda romatolog bu hastalıkta uzmanlaşır çünkü skleroderma, romatoid artrit gibi diğer otoimmün hastalıklardan çok daha nadirdir. Bununla birlikte ülkemizdeki romatologların hizmet içi eğitimleri, mevcut derneğimiz TRD üzerinden veya bununla ilişkili sempozyumlar, kongreler, Romatoloji TV ve e-Romatoloji gibi kanallar sayesinde oldukça geliştiğini söyleyebilirim. Bu nedenle romatologlarımızın sklerodermaya bakışının oldukça profesyonel olduğunu düşünüyorum.

Günümüzde skleroderma, çeşitli tedavi gayretlerine rağmen, tam şifa ile sonuçlanan bir hastalık olarak kabul edilmemektedir. Bu nedenle hastalığın seyri ve tedavi etkinliğinin değerlendirilmesi için düzenli takip gerekir.

Genellikle romatizmal hastalıkların tedavisinde erken tanı çok önemlidir, bu dönemde yakalanırsa hastalığa uygun tedavilerle, olası hasarların önlenmesi mümkündür. Aile ve arkadaşların desteği, iyi bir yaşam kalitesinin korunmasına yardımcı olmak için hayati öneme sahiptir.

İnternetteki çeşitli yazılara, makalelere baktığımızda “Skleroderma” ve “Sistemik Skleroz” eş anlamlı kullanılıyor birçok yerde. Oysa sklerodermanın, “lokalize” ve “sistemik” diye 2 ana türü var değil mi?

Doğrudur. Sistemik skleroz aslında “sistemik skleroderma” karşılığıdır denilebilir. “Lokalize skleroderma” sadece cildi tutar ve sistemik formu kadar hasar oluşturmaz. Sistemik skleroderma formunda ise cilt değişikliklerine ek olarak iç organlarda hasar gelişebilir. Bilimsel makale yazarken çoğunlukla “sistemik skleroz” terimi tercih edilirken, gündelik hayatta “skleroderma” adlandırması tek kelime olması ve ağızdan kolayca çıkması nedeniyle romatologlar arasında tercih edilmektedir. Bunun bir diğer nedeni ise “lokalize skleroderma” hastaları yaygın olarak dermatoloji uzmanlarınca takip edilir. Romatoloji polikliniklerinde neredeyse daima sistemik formları bulunur. Onun için romatologlar “skleroderma” dediklerinde bu neredeyse daima “sistemik skleroz” demektir.

Ülkemizde skleroderma hastalarının kolay tanı alabildiğini düşünüyor musunuz?

Tipik yüz ve cilt değişiklikleri gelişen geç dönemdeki hastalarda skleroderma tanısını koymak her hekim için oldukça kolaydır. Ancak, Raynaud fenomeni şikayetiyle başvuran her bireyde, altta yatan sistemik otoimmün bir hastalık olabilir mi şüphesi olmalıdır.

Çok erken evrede, Raynaud fenomeni şikayetiyle başvuran her birey “tırnak yatağı kapilleroskopisi” denilen incelemekten geçer. Bu teknik, tırnak kökü derisinin altındaki ince damarların, onları 200 kat büyüten bir mikroskopla analiz edilmesidir. Ülkemizde romatoloji uzmanlığı sırasında bu cihazın eğitimi formal olarak verilmektedir. Ancak bu incelemeyi yapabilecek romatolog sayısı ihtiyaç duyulandan altında olduğundan, ayırıcı tanıda zorlukların yaşanması kaçınılmazdır. Bu bireylerin serumundan bakılan antikorların tanı konulmasına katkı sunacağı düşünülse bile, otoantikorların yorumlanmasındaki zorluklar, erken evrede aranması gereken belirtilerin kolayca gözden kaçırılması, sklerodermanın çok nadir bir hastalık olması nedeniyle hekimlerin yeterli tecrübeye sahip olamamaları gibi nedenlerle bu hastalar tanı zorluğu yaşayabilmektedirler.

Diğer bir tanısal zorluk, laboratuvar test sonuçlarının bazen net olmaması veya var olan semptomların skleroderma (veya başka bir otoimmün hastalık) için beklenen profile tam olarak uymamasıdır. Az sayıda hastanın birden fazla otoimmün hastalığının semptomlarına sahip olduğu gözlenebilmektedir (Örneğin, bir çeşit otoimmün hastalık olan “lupus” varyantı ile bir çeşit skleroderma). Bu tür “çakışma” durumlarının anlaşılması zordur ve farklı klinisyenler, hatta uzmanlar bile hastanın semptomlarını farklı şekilde yorumlayabilir. İyi haber şu ki, bu çok yaygın değildir. Kötü haber ise belirsiz test sonuçları ve semptomları olan hastalardan biriyseniz, doğru tanı almakta zorlanabilirsiniz.

Kısacası, skleroderma hastalığının bazı formlarına sahip olduğunuzda doğru bir teşhis almak bazen tam anlamıyla yıllar alabilecek uzun ve sinir bozucu bir süreç olabilir. Öte yandan bazı hastalardaki tanısal zorluklar sadece ülkemiz için geçerli değildir, gelişmiş ülkelerde de durum böyledir.

Ülkemizde skleroderma hastaları için tutulan ulusal bir kayıt sistemi var mı? Bu tür bir kayıt sisteminin faydaları nelerdir?

Türkiye’de sağlık sektörü günümüzde büyük değişim içerisinde. Sağlık Bakanlığı ve bağlı hastaneler her geçen gün bilişim teknolojilerinden en üst düzeyde yararlanmaya çalışmaktadırlar. Sosyal Güvenlik Kurumu (SGK), Genel Sağlık Sigortası (GSS) kapsamında bazı sağlık hizmetlerine ilişkin verilerin izlenmesi, bilgi toplanması ve belirlenen sağlık hizmetleri ve geri ödeme kararlarına esas teşkil edecek “ulusal kayıt sistemi” faaliyetlerine son yıllarda hız vermiştir. Söz konusu kayıt sistemi, hastalarda kullanılacak ilaçların, tıbbi cihazların ve diğer sağlık hizmetlerinin sisteme kaydedilmesini zorunlu tutmakta ve sonrasında izlenip bilgi toplanması amacına yönelik geliştirilmektedir. Belirlenen hastalıklar ile ilgili kayıt bilgilerinin formlar üzerinden elektronik ortamda doldurulması, geri ödemelerin ilgili hastanelere yapılabilmesi için şarttır. SGK tarafından istenen bilgiler doldurulmaksızın, sağlık hizmetini veren kurumlarca SGK’ya fatura edilmesi de mümkün değildir. SGK ve eczaneler ile ortak ağ/yazılım kullanımı sayesinde de tedavi ve ilaç giderleri izlenmektedir. Ayrıca Ulusal Sağlık Sistemi içerisinde II. ve III. basamak sağlık hizmeti veren sağlık kurumları ile bilgi alışverişi, bu kurumların kullandıkları Hastane Bilgi Yönetim Sistemleri (HBYS) üzerinden gerçekleştirilmektedir.

Bugüne kadar HBYS kullanımında genellikle maddi kazanç ve sağlık giderlerinde tasarruf ön plana çıkmış ve esas olarak bu amaçla kullanılmıştır. Bir başka deyişle, elde edilen hasta kayıtları hastane yönetiminden başlayarak ulusal sağlık politikalarının geliştirilmesine yönelik kullanılmıştır. Son zamanlarda yukarıda bahsedilen yollarla toplanan hasta bilgilerinin cazibesi artmıştır. Hastalıklara ilişkin yaygınlık, yeni vaka sıklığının izlenmesi ve sağlık hizmetlerinin kalitesinin değerlendirilmesi gibi konulara da genişletilebileceği fark edilmiştir.

Bütün bunlara karşın, gittikçe geliştirilen “ulusal kayıt sistemi” skleroderma hastalığına özgü değildir. Sağlık Bakanlığı hastaneleri, üniversite hastaneleri ve özel sektör hastanelerinde farklı hasta kayıtları ve farklı dosya açma ve arşivleme sistemleri vardır. Bu disiplinlerdeki öncelikli alanlar birbirlerinden çok farklıdır. Standart bir yazılım, araştırılmak istenen sorunun detaylı ele alınmasına ve izlemindeki ihtiyaçlara cevap vermez. Bir başka deyişle, söz konusu hasta kayıtları sigorta ve faturalandırma işlemlerine uygun, mali raporlamaya elverişli, daha çok eczane, optik, tıbbi cihaz tüketim işlerine ağırlıklı olup klinik detay içermemektedir. Hasta ile ilgili sınırlı sayıda tıbbi veri serbest metinler olarak kaydedilmektedir. Bizler üniversitede hekimlik kimliğimizin yanında, bilim dünyasına katkı yapmak sorumluluğu da taşımaktayız. Planlı ve sistematik olarak, hastalarımızdan elde edilen verilerin toplanması, yorumlanması ve değerlendirilmesiyle bilimsel araştırmalarda bulunmamız gerekir. Bilimsel araştırmalarla küçük bir gruptan elde edilen sonuçlar topluma mal edilerek tanı, tedavi ve uygulamaların faydası hakkında yeni bilgiler elde etmeli ve bilinmeyenleri bilinebilir kılmalıyız.

Yukarıda kısaca özetlenen nedenlerden dolayı, genel hastane kayıt sistemine ek olarak, Dokuz Eylül Üniversitesi Romatoloji Bilim Dalında skleroderma hastalarına özgü daha detaylı bilgilerin olduğu, tanı sırasında ve sonraki izlemlerinde ayrıntılı bilgilerin olduğu, hasta takibinde kolaylık sağlayan ve ihtiyaçlara göre güncellenen bir kayıt sistemi kullanmaktayız.



Nadir bir hastalık olan sklerodermaya sahip hastaların neredeyse %95'inde Raynaud fenomeni ön belirti olarak görüldüğü ve genel popülasyonda oldukça sık karşılaşılan bir rahatsızlık olduğu halde hastalar neden geç tanı alabiliyor?

Raynaud fenomeni sıklıkla iyi huylu bir şikayet olarak karşımıza çıkar, ancak önem vermeyi hak eden bir sağlık sorunudur. Altta yatan esansiyel bir hastalık olmadığı kanıtlandığında iyi huyludur diyebiliriz. Oysa ki, Raynaud fenomeni için gerekli incelemeler ve sorgulamalar ihmal edilirse, sonrasında bu bireyler son derece ciddi problemlerle hekimlerin karşısına çıkabilmektedir. Başta skleroderma dahil bağ dokusu hastalıkları, yapısal arteriyel hastalıklar, meslek hastalıkları, bazı kanser türleri, kimyasal bileşikler, ilaçlar ve hematolojik patolojilere eşlik eden henüz tanı konmamış kompleks bir hastalığın belirtisi olarak karşımıza gelebilir. Üzerinde durulması gereken bir diğer önemli konu ise şu: Genel popülasyonda toplam Raynaud fenomeni görülme sıklığının kabaca her 100 kişiden 3'ünde, sistemik skleroz görülme sıklığının ise kabaca her 100.000 kişiden 25-30'unda olduğunu varsayarsak, hasta sayıları arasında bir hayli farkın olduğu anlaşılabılır.

Örneğin yukarıda verilen sıklık rakamlarından ilerlersek, 4 milyon nüfuslu İzmir ilimizde Raynaud fenomeni şikâyeti olan 120.000 kişiye karşılık, sistemik sklerozlu hasta sayısının 1000-1200 olduğunu hesaplarız. Raynaud fenomeni şikayetiyle başvuranların, gerçek skleroderma hastalarından 100 kat daha fazla olduğu hemen anlaşılabılır. Bu hekimin dikkatini kolayca azaltabilen muazzam bir farktır. Bu nedenle anamnez ve fizik muayenede patolojinin birincil yani benign Raynaud fenomeni mi olduğunu ya da ikincil olduğundan şüpheleniyorsak altta yatan esas patolojiyi belirlemek için gayret sarf edilmelidir. Çünkü ilki saf iyi huylu damar büzüşmesine ait bir belirti iken, ikincisi sistemik bir hastalığın habercisidir.

Duygusal destek gereksinimi olan hastalara Dinleme Hattı hizmeti sunuyoruz. Kaygı sorunları yaşayan üyelerimiz için de kişisel yardım programımız var.

Eurordis verilerine göre dünyada 6000'in üzerinde nadir hastalık mevcut ve nadir hastalıkların sayısı her geçen gün artıyor. Doktorlarımızın tüm nadir hastalıklar hakkında bilgi sahibi olması mümkün değil. Skleroderma özelinde konuşursak, bir doktorun hastasında sklerodermadan şüphelenmesini engelleyen en önemli yanıltıcı faktörler nelerdir?

Çok faktör sıralanabilir. Ancak en önemli olanlarına değinecek olursak;

- Özellikle genç kadın hastalar Raynaud fenomeni şikayetiyle geldiklerinde, daha baştan birincil Raynaud fenomeni (benign bir durum) kabul edilmesi.
- Kapilleroskopik incelemenin yapılmamış olması. Her Raynaud fenomeni şikayeti olan kişi, kapilleroskopik incelemeyi hak eder. Çok erken safhada, çıplak gözle tipik değişikliklerin henüz gelişmediği hastalarda bile, kapilleroskopik incelemede şüpheli ya da tanı koydurucu bulgular saptanabilir.
- Sklerodermanın sadece derinin tutulduğu veya baştan tipik cilt değişiklikleriyle başvuran hastalar olarak kabul edilmesi. Bazı sklerodermalı hastalarda deri tutulumu olmaz (skleroderma sine skleroderma), ancak sinsi iç organ tutulumu olabilir. Bu organ tutulumları henüz semptom vermeyen evrede olabileceğinden, silik bulguların üzerine gidilmemiş olabilir. Bu hastalarda bile ileri merkezlerde tanı konulabilir.
- Ayrıca, hastalığı sınırlı alt grupta olan bazı hastalar, diğer skleroderma belirtileri görülmeden yıllarca (genellikle 5-10 yıl) önce Raynaud semptomlarına sahiptir. Ek olarak, sınırlı alt grupta, nadir de olsa iç organ tutulumları, Raynaud semptomlarından önce başlayabilir.
- Anti-nükleer antikor (ANA) test istendiğinde hangi yöntemle bakıldığına önem verilmemiş olması. Hemen hemen tüm sistemik skleroz vakalarında, hasta (+) bir anti-nükleer antikor (ANA) test sonucuna sahip olacaktır. Ancak, bu test bile sorunlu olabilir. Günümüzde ANA için birkaç farklı test yöntemi var. Altın standart olanı “dolaylı immünofloresans” (genellikle IFA veya IIF olarak kısaltılır) adı verilen yöntemdir. Bu yöntem çok yüksek güvenilirliğe sahiptir ve ANA varlığını test etmenin en iyi yoludur. Ancak karmaşık ve zaman alıcı bir testtir. Son zamanlarda, rutin ANA testleri farklı teknik yöntemlerle (ELISA veya EIA veya Multipleks platform) bakılır olmuştur. Bu yeni teknikler, daha ucuz oldukları için yüksek test sayılarını kolayca bir kerede işleyebilir. Sonuç olarak, bu alternatif test yöntemlerinin yanlış negatif ANA sonuçları verme olasılığı daha yüksektir. Bu beklenmedik test sonuçlarının, skleroderma tanısı üzerinde büyük etkisi olabilir. İlk ANA taramasının sonuçları, bu verileri bilmeden ANA testini sipariş eden doktora negatif gelirse, birtakım hastalar için yıllarca süren tanı belirsizliğinin başlangıcı olabilir. Sonunda daha doğru ve daha kapsamlı sonuç veren IFA yöntemiyle ANA için tekrar test edildiklerinde, semptomları ilerlemiş olacak ve tedavisi daha zor olabilecektir.

Birinci basamak sağlık kuruluşlarında sklerodermanın zamanında teşhisi için ne gibi iyileştirmeler, eğitimler, yönlendirmeler yapılabilir?

- Faaliyet alanlarıyla ilgili eğitim, kongre, sempozyum, panel, çalıştay, seminer vb. etkinlikler düzenlenirken, bağ dokusu hastalıklarının ve özellikle sklerodermanın erken tanısına yönelik faaliyetlerin dahil edilmesi iyi olacaktır.
- Düzenlenen ulusal etkinliklere dönüşümlü olarak en azından bir kısım meslektaşımızın katılmasını desteklemek gerekir.
- T.C. Sağlık Bakanlığı Halk Sağlığı Genel Müdürlüğü tarafından her yıl Aile Hekimliği Hizmet İçi Eğitim Planı yapılmakta ve İl Sağlık Müdürlükleri tarafından uygulanmaktadır. Söz konusu bu hizmet içi eğitimlere skleroderma erken tanısına yönelik eğitimler eklenebilir ya da bu amaca yönelik ilgili rehberlere kas iskelet sistemi hastalıklarının tanısına yönelik hazırlanmış başlık altına skleroderma hastalığı dahil edilebilir.
- Diğer bir önemli konu da, bu meslektaşlarımızın temel eğitimlerini pekiştirmek amacıyla dönüşümlü olarak üniversite hastaneleri ya da araştırma hastanelerine rotasyona gelmeleri uygun olacaktır. Bu nadir hastalık için, tıp eğitimleri sırasında okuduklarının üzerine, en azından kısa bir süre pratiğini de yapmalarının, hastaların fark edilmesinde sıçrama yapmalarına yol açacağını düşünmekteyim.



Skleroderma nadir bir hastalık ve hastalığın en iyi yönetimi çok hasta gören merkezlerde multidisipliner bir yaklaşımla takip edildiği zaman gerçekleşiyor. Ancak ülkemiz coğrafi açıdan çok büyük, ekonomik zorluklar da malum. Konunun uzmanı tarafından sürekli takip edilme şansı olmayan bir hasta, hastalığını en doğru şekilde yönetmek için nasıl bir yol izlemeli?

Ülkemizde hastaların yurtiçi dolaşımında herhangi bir kısıtlama bulunmadığından skleroderma konusunda uzman bir merkezde en azından yılda bir kez kontrole gitmelerinde ya da ulaşabildikleri en yakın romatoloğa görünmelerinde fayda olacağını düşünüyorum. Tedavilerini üstlenen ve risk analizi yapan romatoloji uzmanları onlara ne yapmaları gerektiğini söyleyecektir. Poliklinik ortamındaki yoğunluk sırasında bu ayrıntı zaman zaman gözden kaçsa da, hastalarımızın ilgili hekimiyle bu konuyu aydınlatmalarında fayda vardır.

Türkiye Romatoloji Derneği çatısı altında, skleroderma ve ilgili başlıklarda her yıl onlarca toplantı, sempozyum, kurs ve çeşitli aktiviteler düzenlenmektedir. Ülkemizde romatoloji uzmanlarının eğitimlerinin hayli iyi olduğunu söyleyebilirim, sayıları da giderek artmaktadır. Bu nedenle, en azından hastaların kritik muayenelerinin ulaşabildikleri romatologlarca yapılmasını tavsiye ederim. Tedavileri oturmuş hastalarda, bu uzmanlarca yazılması zorunluluk olmayan ilaçları varsa, bu ilaçların temininde diğer sağlık personeli hekimlerimizden faydalanabilirler. Sadece romatoloji uzmanlarının yazabileceği ilaçları varsa böyle hastalarımızın zaten bir romatolog takibinde kalmaları ve izlenmeleri mecburidir. Bunlar göreceli olarak daha ciddi hastalardır denilebilir.

Günümüzde telefon dışında da hayli geniş iletişim araçları kullanılmaktadır. Cep telefonlarına eklenen belli programlar üzerinden ya da e-posta yoluyla veya direkt mesajlaşma yoluyla acil soruları veya sorunları olursa, tedavileri altında bulundukları romatoloji uzmanlarına yönlendirebilirler.

Bir hastanın hastalığı hakkında detaylı bilgi sahibi olması konusunda neler düşünüyorsunuz? Doktor gözüyle bir skleroderma hastasının hastalığını doğru yönetebilmesini sağlayabilecek denge nasıl kurulabilir?

Günümüzde, bilgiye erişimde hastaların interneti öncelikli olarak tercih ettiklerini, aranan her türlü bilginin bulunabileceği bir ortam olarak algıladıklarını biliyoruz. Dijital bilgi kaynaklarının hâkimiyetinin yaşandığı bir çağa tanıklık edilmekte, dijital ortamda üretilen bilgi miktarı ise her geçen gün hızla artmaktadır. İnternetin günümüzde birçok birey için öncelikli bilgi kaynağı konumuna gelmesine ve bireylerin bilgi arama davranışlarında köklü değişimlerin yaşanmasına neden olmasına rağmen bilgi arama ve kullanma sürecine ilişkin birtakım sorunları da beraberinde getirdiğini görmekteyim. İnternet, bilgi edinme sürecinde sağladığı avantajların yanı sıra doğruluğu ve gerçekliği bilinmeyen birçok bilgiyi de karşımıza getiriyor. Oysa internetteki her bilgi doğru değil. Çok fazla kaynak olduğu için hangi bilgilerin seçileceği ya da hangi sitelerin güvenli olduğuna kolayca karar verilemez. Çoğu kez farklı iki sitedeki bilgiler birbirini tutmayabilir. Erişim sağlanan bilginin doğruluk ve güvenilirliğini hastalar teyit edemezler. Örneğin, Wikipedia'nın, hastalarımızın kullandığı bilgi kaynaklarından birisi olması muhtemeldir.



Böyle bir sitenin içeriğinin kontrolsüz bir şekilde kullanıcılar tarafından düzenlenebilen veya değiştirilebilen açık kaynak bir ansiklopedi olduğunun ve bu nedenle sitede yer alan içeriğin güvenilirlik bakımından sorgulanması gerektiğinin bilinmesi gerekir.

Hastalıkla ilgili ifade edilen bu problemler, genel itibarıyla arama yapılan web sitesinin özellikleri ile ilgili olabilir. Söz konusu olan ticari bir web sitesi ise belli bir ilaca ya da henüz kanıtlanmamış bir tedavi yöntemine yönlendirme yapılmış olabilir. İnternette yer alan birçok web sitesinde yazarın kimliğine ilişkin bilginin bulunmaması ya da açık ve net bir şekilde verilmemesi, hastalarımızı o bilgilerin kamu malı olduğu ve konunun uzmanları tarafından ele alındığı fikrine ikna edebilirse de, bu son derece yanlış bir durumdur. Resmi ve güvenilir olmayan kaynaklarda yer alan eksik ve hatalı enformasyonlar bireylerin hastalıklarıyla ilgili endişe düzeylerini artırabilmekte ve doğru karar almalarını olumsuz yönde etkileyebilmektedir. Elektronik kaynaklarda yer alan tıbbi enformasyonların sadece fikir verme amacı taşıması gerektiği unutulmamalıdır. Hastalarımıza düşen sorumluluk ise çeşitli kanallardan güvenilir sağlık enformasyonunun nasıl edinilmesi gerektiğini öğrenmeleridir. Hastaların, kendi sağlık durumları hakkında doktorlarının önerileriyle yetinmeyip, dijital kanalları kullanarak enformasyon almayı sürdürecekleri kabul edilirse, kendilerini ister istemez bir sürecin içine çekerler. İşte hastalar bu süreçte doktorlar, hemşireler, hastabakıcılar, sağlık kuruluşları, eczacılar, medikal firmalar ve medyadan oluşan tüm paydaşlardan gelen enformasyonun yönetilmesi zorluğuyla karşı karşıya kalıp, kendilerini riske atarlar.

Bu gibi durumlarda, sağlık durumlarını olumsuz etkileyebilecek bilimsellikten uzak enformasyonu denetleyemezler. Bu enformasyondan yola çıkarak hastalar kendi kendilerine tanı koyup, tedavi yöntemi belirlemeye kalkabilir, yanlış ve tehlikeli bir yol seçebilirler.

Sağlık iletişimindeki en temel başlıklar şunlardır:

- a)** Sağlık enformasyonunun doğru aktarılması,
- b)** Topluma sağlıklı davranış biçimlerinin benimsetilmesi ve bunun yararlarının anlatılması,
- c)** Hastalıkların etkilerinin, sağlığa zararlı davranışların öğretilmesi,
- d)** Bireylerin sağlık hizmetine nasıl ulaşabileceğinin anlatılması,
- e)** Bireylerin doğru sağlık uzmanı ve doğru tanı-tedavi birimine yönlendirilmesinin sağlanması,
- f)** Hasta ve sağlık profesyonelleri arasında etkili iletişimin kurulabilmesi,
- g)** Hastanın tedavi sürecinde doktoruyla verimli işbirliği yapabilmesinin sağlanması.

Son yıllarda tüm dünyayı etkileyen salgın nedeniyle ve bunun dayattığı yeni iletişim gereksinimi, araç ve teknolojiler üzerinden büyük değişime uğramıştır. Ancak, benim için hala, “doktorun elleriyle hastalığı görmesinin” esas olduğu ve karşılıklı güven temelli doktor-hasta iletişimi, en değerli doktorluk biçimidir. Öte yandan ülkemizdeki romatolog sayısının talebi karşılayacak miktarda olmadığı göz önüne alındığında; sağlık hizmetlerinin verimli sunulabilmesi, hastanın hızlı erişim sağlayabilmesi, ilgili paydaşlarla veri paylaşımının sürdürülebilmesi için internetten ve bilişim teknolojilerinden yardım alınması şarttır.

Bu nedenle yüz yüze görüşme ve muayene gerektirmeyen konularda online iletişimin avantajlarından yararlanmalıyız.

Bazı araştırma konuları dahil, doktordan randevu alma, laboratuvar sonuçlarını değerlendirme, muayene gerektirmeyen basit konularda danışma hizmetlerinin internet üzerinden sosyal iletişim ağları (Bip, Whatsapp ve benzeri uygulamalar) kullanılarak yapılması, zamandan tasarruf yoluna gidilmesi gerekir.

Hasta ve doktoru arasındaki kişiler arası iletişim süreci oldukça hassas ve güvene dayalıdır. Bu iletişim, hastalıkla ilgili bilgi bakımından eşit olmayan kişiler arasındaki etkileşimi içerir ve çoğunlukla gönüllü olarak gerçekleşir. Duygusal olarak yoğundur ve yakın iş birliğini gerektirir. Maalesef üniversite ve kamu hastanelerindeki hasta yoğunluğu, kişisel özellik ve zaman kısıtlılığından kaynaklanan olumsuzluklar, yerine göre ortam ve dolaylı faktörlerin etkisiyle benzer soruların defalarca sorulması, özellikle bu kurumlarda çalışan hekimlerde, bazen tutukluğa ve bıkkınlığa yol açabiliyor. Ben şahsen bu gibi durumların geçici olduğunu düşünüyorum. Benzer durumlarla karşılaşan hastaların mevcut sağlık sorunları için internette doğru adreslerden enformasyon edinmesinin, hastaların bireysel sağlık durumlarına sahip çıkma, sağlıklı olma hallerini sürdürebilmeyi öğrenmelerine katkı sağlayabileceği düşüncesindeyim. Ancak sosyal mecralarda neredeyse tüm kullanıcıların artık birbirlerinin tedavi kararlarını etkilemeye başladığı ve doktor, ilaç, hastalık gibi konularda öneride bulundukları görülmektedir. Her web sitesinin, her “blog”un hasta ya da hasta yakınları için sağlık alanında doğru bir referans kaynağı olmadığı asla unutulmamalıdır.

Skleroderma hastalarının özelinde, ilgili hekimleriyle kalıcı iletişim sorunu yaşıyorsa, Özel Sağlık Sigortası ya da Tamamlayıcı Sağlık Sigortası olan hastalarımızın alternatif olarak, görüşlerine değer verdikleri, uygun diyalog ortamı kurdukları ve kanıta dayalı tıp modelini uygulayan romatoloji hekimlerinin muayenehanelerine gitmelerinin önünü kapatmamak gereklidir.

Skleroderma teşhisi koyduğunuz ilk hastayı hatırlıyor musunuz?

1991 yılında Ege Üniversitesi Tıp fakültesinden mezun oldum. Sonrasında Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları bölümünde İç Hastalıkları ihtisasımı tamamladım. Ülkemizin 3. büyük ilinde tıp eğitimimi sürdürmem dolayısıyla gerek öğrencilik gerekse asistanlık yıllarımda çok sayıda skleroderma hastası gördüm. Doğal olarak başlangıçta, önce tanı almış hastaların incelenmesi, takip edilmesi şeklinde olmuştur. O yıllarda her hastalığı, öğrenilmesi gereken merak uyandırıcı hastalar olarak algılıyordum. Kitaplarda okuduğumuz belirtiler aranıp bulunmalı, hastaların akıbetleri izlenmeliydi. Biz bunu tıp dilinde “pratik yapmak” olarak adlandırıyoruz. Başka bir deyişle, genç bir doktorun bilgi dağarcığını kalıcı olarak artırabilmesi için hastalıklar konusunda “yaşanmışlık” gerekir. Şu hastalık ya da bu hastalık diye ayırt etmiyorduk. Önümüze hangi hastalık gelirse, onun dilini çözmeye çalışıyorduk. Ayrıca ileride romatoloji uzmanı olup, bağ dokusu hastalıklarıyla özellikle de skleroderma ile ilgileneceğimi bilmiyordum. Bu nedenle ilk gördüğüm skleroderma hastasını hatırlamıyorum.

Bunun bir sebebi de o kadar çok skleroderma hastası takip ediyoruz ki, onlarla ilgili anılarımız bir süre sonra iç içe geçiyor ve öncesi sonrası kavramını kaybediyoruz.

Ancak hastalarım ile ilgili aklıma ilk gelen anılardan birisine burada yer verebilirim. Skleroderma hastalarının tanısında çok önemli rolü olan “tırnak yatağı kapilleroskopisini” 2004 yılı sonunda fakültemizin Romatoloji biriminde kullanmaya başlamıştık. Bir iki yıl içinde de elde edilen tecrübelerle oldukça usta kullanıcı-yorumcu olmuştuk. 2007-2008 yıllarında, servisimizde hasta annesine refakat eden bir hastamızın kızında Raynaud fenomeni vardı. Çıplak gözle saptanabilen başka hiçbir belirtisi yoktu. Yirmili yaşlarında olan bu kızımıza hak ettiği kapilleroskopi incelemesini yaptık. Karakteristik kapilleroskopik bulgularını saptadık. Çok erken dönemde, Raynaud fenomeni dışında hiçbir belirtisi olmayan bu kızımıza skleroderma teşhisini koyabilmiştik. Ancak bir sorun vardı. Tipik cilt değişiklikleri olmadığından kendisinde böyle bir hastalığın olmadığına inanıyordu. Basit arka plan tedavisi için verdiğimiz birkaç ilacı bile kullanmayı istemedi. Bunun üzerine, polikliniğimizde düzenli takipte olmasını, kendisini takip etmek istediğimizi ifade ettik. Kısa bir süre sonra evlenip Almanya’ya yerleşeceğini bildirdi. Doğal olarak izini kaybetmiştik. Ancak bu kızımızı hiç unutmadım, akıbetini zaman zaman merak ediyordum. Yıllar sonra, 2018 yılının mart ayında, üniversitedeki odamda gündelik işlerimi yaparken bir mektup aldım. Söz konusu mektup Almanya’dan, bu kızımızdan geliyordu, şaşırmadım desem yalan olur. Ani taşınma kararı nedeniyle uğrayamadığını, takiplerine gelemediği için üzgün olduğunu yazmıştı.

Arkasından yaz aylarında Türkiye'ye geldiğinde, fakülteodaki odama ziyaret amacıyla uğradı. Skleroderma artık karşıdan fark edilebiliyordu. Bu gibi hastalarda kapilleroskopi incelemesinin ne kadar yararlı olduğunu tecrübe ederek öğrenmiştim.

Şimdiye kadar toplam kaç skleroderma teşhisi koydunuz?

Fakültemizde 339 skleroderma hastası takip ediyoruz. Bunların çoğunun tanısı bölümümüzde çalışma arkadaşlarım, diğer öğretim üyeleri ya da bizzat benim tarafımdan konulmuştur. Daha önceden başka merkezlerde ya da hekimlerce tanı konulmuş skleroderma hastalarını da isterlerse kliniğimizde takip altına alıyoruz. Bir de çeşitli sağlık kuruluşlarından şüphe üzerine sevk edilmiş hastalarımızın da tanılarını kesinleştirip ek ücret almadan izlemlerini yapıyoruz.

Skleroderma hastalarına umut olacak bir hasta hikayenizi paylaşır mısınız?

Her skleroderma hastası umut dolu olmalı. Bazılarını tedavi edebiliyoruz çoğunu da kaybediyoruz gibi bir hastalık anlayışımız yok. Erken dönem tanı alanlar çok kıymetli bir zaman diliminde olduklarından bu hastaların izlemi daha yakından ve tedavileri daha yüz güldürücü olmaktadır. Her hastaya tanı konduğunda durum tespiti yapılır, hastalığın seyri monitörize edilir ve bireysel ihtiyaçlarına göre tedavi planlaması yapılır. Skleroderma hastalarımız arasında belki de en kaygılı olduklarımız “pulmoner arteriyel hipertansiyonu” (PAH) olanlardır ki, bu hastalarımızda da tedavi seçenekleri giderek artmaktadır. Yakın gelecekte bu hastalarımız için umut vaad eden yeni tedavi seçenekleri ortaya konacaktır.

Skleroderma hastalarını size en çok hangi bölümler sevk ediyor?

Göğüs hastalıkları, kardiyoloji, aile hekimleri, iç hastalıkları ve kalp damar cerrahisi bölümlerinden sevk edilmektedir. Öncesinde yaşlarının küçük olması nedeniyle çocuk hastalıkları romatoloji bölümünde takip edilirken, yetişkinliğe geçip erişkin romatoloji kliniklerine yönlendirilen skleroderma hastaları da mevcuttur.

Dünyada sklerodermanın tedavisi için süren araştırmalarda son gelişmeler nelerdir? Bildiğimiz kadarıyla bazı genler ve biyobelirteçler ile ilgili çalışmalar sürüyor. Türkiye’de bu gelişmeler doğrultusunda sürdürülen çalışmalar, tedavi yaklaşımları var mı?

Ülkemiz adına skleroderma tedavisine yönelik katkılarımız, şimdilik uluslararası çok merkezli klinik tedavi çalışmaları olursa bunlara katılmak biçiminde olmaktadır. Gönüllü kişilerin katılımıyla gerçekleştirilen ve tıbbi bilgi elde etmeyi amaçlayan bu bilimsel çalışmalara “klinik araştırma” denir. Klinik araştırmalar, üniversitelere bağlı onaylanmış araştırma geliştirme merkezleri ve Sağlık Bakanlığı eğitim ve araştırma hastanelerinde tercihen klinik araştırma yapmak üzere tasarlanmış yerlerde yapılabilir. Yeni bir tedavinin geliştirilmesi, tedavide kullanılan ilaçların ve tıbbi cihazların yan etkilerinin belirlenmesi vb. konularda bilimsel bilgilerin sağlanması amacıyla yapılır. Yeni ilaçların, tıbbi cihazların ve diğer tedavi yöntemlerinin insanlara yararlı olabilmesi için yaygın olarak kullanılmaya başlanmadan önce güvenilir ve etkili oldukları gösterilmelidir.

Yeni ilaç geliştirme çok pahalı ve uzun bir süreçtir. Bir ilaç geliştirmek ortalama 12-15 yıl sürerken bir ilacın geliştirme maliyeti 3 milyar doları bulmaktadır. En ufak bir hatada elde edilen tüm bilgiler güvenilirliğini ve değerini yitirebilmektedir. Bu nedenle klinik araştırmalar çoğunlukla gelişmiş ülkelerde yürütülmektedir. Türkiye henüz potansiyelinin çok altındadır.

Devlet, üniversite ve endüstri işbirliğinin güçlenmesi, araştırma geliştirme (Ar-Ge) ve yeni fikirleri (ürün, metot veya hizmet gibi) değer yaratan çıktılara dönüştürmeyi (inovasyon) destekleyen ortamın gelişmesi desteklenmelidir. Şahsen önümüzdeki yıllarda ilaç, Ar-Ge ve klinik araştırmalar alanında gerekli atılımların yapılabileceği beklentisini taşıyorum.

Kendi ilaçlarımızı geliştirmedeğimiz sürece, millet olarak orta gelir grubundan yüksek gelir grubuna geçiş yapamayız.

Bu yapıncaya kadar dünyada yapılan klinik araştırma yatırımlarından Türkiye'nin aldığı payın ve yürütülen klinik araştırma sayısının yıl bazında daha çok artması hedeflenmeli ve bunu kolaylaştırıcı politikalar geliştirilmelidir.

Sayın Hocam, değerli zamanınız ve bizi aydınlattığınız için size çok teşekkür ederiz.



HAZİRAN SKLERODERMA FARKINDALIK AYI

Her gün skleroderma farkındalık günü!



52|

HASTA GÖZÜNDEN SKLERODERMA: BİRAZ DİKKAT, ERKEN TEŞHİS VE DOĞRU TAKİP TEDAVİ ŞANSIMIZI ARTTIRIR...

OLCAY SOYKAN

Ayçiçekleri, ressam Paul Klee ve Dr. Maurice Raynaud... İlk bakışta son derece anlamsız gözükse de bu kümenin ortak bir noktası var: Nadir bir hastalık olan ve benim de başımın tatlı belası skleroderma.

Haziran ayı skleroderma farkındalık ayı; kendisi de skleroderma hastası olan ve bu hastalık nedeniyle hayatını kaybeden ünlü ressam Paul Klee'nin (1) vefat ettiği gün olan **29 Haziran** ise **Dünya Skleroderma Farkındalık Günü** (2).

Yunanca skleros (sert) ve derma (deri) kelimelerinden türetilen skleroderma, bağ dokusu hastalıkları arasında sayılan, bağışıklık sisteminin belirsiz bir nedenle düzgün çalışmaması nedeniyle gelişen (otoimmün), kronik ve nadir bir hastalık.



Paul Klee – Gauze (1940)

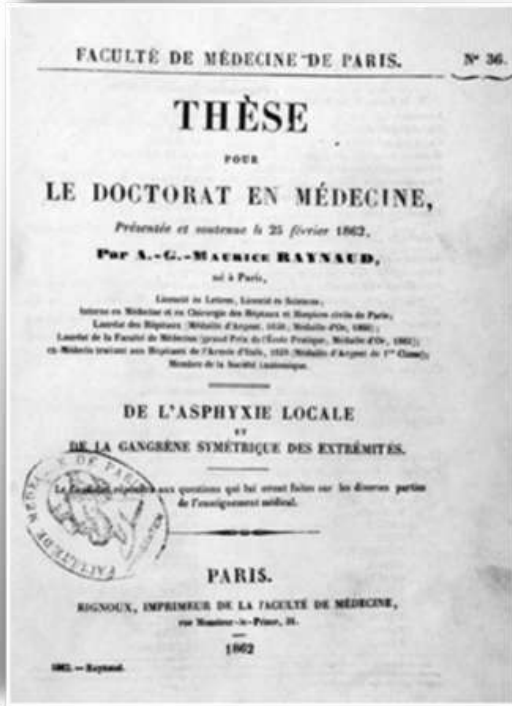
Basitçe açıklamaya çalışırsam, aslında vücudun kendini onarmasını ve yenilemesini sağlayan çok önemli bir protein olan kolajen, skleroderma hastalarında sağlıklı dokuların içinde ve çevresinde yaygın olarak birikerek sertleşme ve kalınlaşmaya yol açıyor. Akciğer, kalp ve kan damarları, yemek borusu, mide ve böbrek gibi iç organlarda hasara neden olabilen sklerodermada damarlar, kaslar ve eklemler de dokulardaki sertleşme ve kalınlaşmadan etkilenebiliyor. Hafif cilt tutulumlarından, hayati tehdit edecek boyutta organ tutulumlarına kadar giden çok farklı seyir gösterebildiği için, sklerodermayla ilgili yakınmalar da hastadan hastaya farklılık gösteriyor.

Bana skleroderma teşhisi konduğunda, telaffuzu bile meşakkatli olan bu hastalığın adını daha önce hiç duymamıştım. Neredeyse 3 yıldır süren bu yolculuk beni nadir hastalıklar dünyasıyla tanıştırdı. Önce kendi rahatsızlığım ile ilgili PAHSSc - Pulmoner Hipertansiyon ve Skleroderma Hasta Derneği'ne üye oldum, ardından da Nadir Hastalıklar Ağı'na (3) dernek temsilcimiz olarak katıldım. Kısaca nadir hastalıklar alanında hasta savunuculuğu yapmaya gayret eden bir gönüllüyüm. Bu yazı aracılığıyla Nefes Dergisi'nin okuyucularıyla buluşmayı arzu etme sebebim de, kendi deneyimimden hareketle başka hayatlara dokunabilme, bir kişinin bile olsa erken teşhisle zamanında tedavi olma şansını artırabilme ümidi.



Çok genel bir ifadeyle nadir hastalıklar, görülme sıklığı 2.000'de 1'den az sayıda olan hastalıklar (4). Literatürde 6000'in üzerinde nadir hastalık tanımlanmış durumda ve bunların %95'inin tedavisi ya bilinmemekte ya da mümkün değil. Nitekim skleroderma da, çeşitli tedavi yöntemleri bulunmasına rağmen, tam şifa ile sonuçlanan bir hastalık değil. Hastalığın toplumdaki prevalansının (yaygınlığının) Türkiye için 1/4000 olduğu tahmin ediliyor (5). Basit bir örnek vermem gerekirse, yaşadığım yer olan İstanbul Konaklar Mahallesi'nin nüfusu yaklaşık 15.000 kişi (6), dolayısıyla mahallemizde benim dışımda 3-4 skleroderma hastası daha olabilir diye düşünüyorum, yani gerçekten nadiriz.

Evet, skleroderma nadir bir hastalık ama semptomlarından biri var ki hiç de nadir değil, tam aksine toplumda oldukça sık karşılaşılan, benim yolumun da kendisiyle yaklaşık 15 yıl önce kesiştiği bir olgu: Raynaud (Reyno) Fenomeni. Yapılan araştırmalar, skleroderma hastalarının %90-95'inde görülen ilk belirti olan (7) Raynaud'nun dünya genelindeki yaygınlığının kadınlarda %3-20, erkeklerde %3-14 arasında değiştiğini gösteriyor. Türkiye'de sağlıklı popülasyonda yapılan bir çalışmada da bu oranlar kadınlarda %5, erkeklerde %2 olarak bulunmuş (8). Yine kendi yaşadığım yerden örnek verecek olursam, benimle birlikte en fazla 5 skleroderma hastası bulunması muhtemel olan mahallemde yaklaşık 500 kadar Raynaud'lu kişi olabilir, ki bu azımsanmayacak bir sayı.



Primer ve sekonder olarak iki kategoride sınıflandırılan Raynaud ilk olarak 1862 yılında Fransız doktor Maurice Raynaud'nun Paris Üniversitesi'nde yürüttüğü doktora tezinde tanımlanmış. İlginç bir rastlantı, Dr.Maurice Raynaud'nun vefatının da bir 29 Haziran'a denk gelmiş olması.

Primer Raynaud'da altta yatan bir hastalık bulunmazken sekonder formunda başka bir hastalık ile ilişki söz konusu. Ancak, birincil Raynaud fenomeni tanısı alanların %10-30'unda ortalama 12 yıl içerisinde bir romatolojik hastalık gelişebilme riski bulunuyor. Bu nedenle doktorlarımız bu gruptaki hastalarda da belli aralıklarla romatolojik hastalık belirti ve bulguları açısından tarama yapılmasını öneriyor (9).

Dr. Maurice Raynaud'nun doktora tezi



Özellikle soğuk hava ve duygusal stres ile tetiklenen Raynaud, genellikle el ve ayak parmaklarında küçük damarların daralması veya büzülmesi ile parmak uçlarında renk değişimlerine neden olan bir dolaşım bozukluğu. Soğuk, son derece acı verici olabilen Raynaud ataklarını başlatabildiği içindir ki biz skleroderma hastaları kış aylarında pek ortalıkta gözükmeyiz, soğuktan kaçınmak ve korunmak için elimizden geleni yapar, sıcaklığı sever, her yerde güneşi ararız. Yazın ortasında eldiven takabiliriz, ayağımızdan çorap, boynumuzdan fular eksik olmaz, bunaltıcı sıcaklarda dahi soğuk üfleyen klimadan hiç hoşlanmayız. Raynaud'ya bağlı sıcaklığa olan bu tutkumuz nedeniyle de güneşin konumunu takip eden o güzelim ayçiçekleri dünya genelinde sklerodermanın sembolü kabul ediliyor.



Sklerodermanın sembolü ayçiçekleri



Çocukluğumuzdan itibaren duyduğumuz bazı klişe söylemler vardır. Belki de dilimize pelesenk oldukları için taşıdıkları anlamın değerini başımıza gelene kadar hakkıyla kavrayamıyoruz. Benim için “Erken teşhis hayat kurtarır!” bunlardan biri. Skleroderma hastalarının çok büyük bölümünde öncü bir semptom, adeta bir “uyarı sistemi” olan Raynaud, erken tanının tedavide büyük avantaj sağladığı ilerleyici nitelikteki bu hastalık için çok önemli bir şans. Üstelik Raynaud, sklerodermanın diğer semptomlarından yıllar önce (genellikle 5-10 yıl) ortaya çıkabiliyor. Tıpkı aşağıda kısaca paylaştığım kendi hikayemde olduğu gibi.

İyi haber Raynaud görülenlerin ancak çok küçük bir bölümünde skleroderma gelişiyor olması (10), kötü haber ise Raynaud belirtisi gösteren (ama bundan haberi olmayabilen) bireylerin zaman zaman bu durumu çok ciddiye almayarak doktora bile başvurmamaları. Oysa yetkin doktorlar, Raynaud fenomeni semptomlarıyla gelen ve sonrasında tanı alan her bireye, altta yatan sistemik otoimmün bir hastalık var mı şüphesi ile yaklaşıyorlar.

2000’lerin başlarında, havanın çok soğuk olduğu günlerde araba kullanırken işaret parmaklarım renk değiştirmeye başlamıştı. Nasıl olsa soğuktandır, direksiyon tutarken ellerim yukarıda duruyor, kan gitmiyordur diye hiç umursamamıştım. Anneme eşlik etmek için gittiğim bir doktor görüşmesinde parmaklarımdaki bu renk değişikliğini sorayım dedim. “Raynaud olabilir bu, ellerinizi sıcak tutun” demişti doktor bey. Renk değişikliklerinin zamanla diğer parmaklarıma da yayılmasına rağmen durumu o kadar önemsemiyordum ki aklımda bile tutamıyordum adını. Zaman zaman parmaklarımın neden morardığını soranlara cevap veremez, hatırlayınca da “Bir dahaki sefere araba markası Renault’dan aklına gelsin Olcay” diye hafızama kazımaya çalışırdım. Neredeyse 15 yıl boyunca beni pek rahatsız etmedi Raynaud (diğer skleroderma hastalarına göre çok şanslıyım çünkü hala da çok etmiyor) ve ondan kaynaklı nedenlerle herhangi bir doktora da gözükmedim. Ama 2019’da, geçmeyen bir öksürük şikayetiyle gittiğim göğüs hastalıkları doktoruna Raynaud’dan bahsettiğimde önce tomografi ve bazı tahliller istedi ardından da beni acilen bir romatoloğa yönlendirdi. Akciğer tutulumlu skleroderma ile, nadir hastalıklar konusunda deneyimli doktorum sayesinde böyle tanıştım.

Keşke demenin faydasına inanmıyorum ama bu, geçmişe bakıp verdiğimiz/ver(e)mediğimiz kararlar hakkında objektif değerlendirmeler yapmamıza da engel olmamalı. Kendi hasta hikayemin dışında, hayatıma giren sevgili nadir hasta ve hasta yakınlarının kıymetli deneyimleri de bana çok şey öğretti. Nadir hastalıkların teşhis edilmesindeki sayısız zorluktan (sadece) biri, hastaların dile getirdiği şikayetlerin zaman zaman çok sık karşılaşılan başka hastalıkları akla getirmesi. Sağlık sistemimizin doktorlara dayattığı muayene sürelerini de biliyoruz. Bu nedenle birey olarak bizlere de görev düşüyor. Muayenelerimize ne kadar hazırlıklı gidersek, şikayetlerimiz ve ailemizdeki hastalıklara ilişkin ne kadar net ve doğru bilgi verirsek doktorlarımızı o kadar düzgün yönlendirmiş, doğru ve erken tanıya ulaşma şansımızı o kadar artırmış oluruz.



Öte yandan bilgi çağında yaşıyoruz. Kronik hastalıkların sadece hastayı değil tüm aileyi etkilediğini göz önünde bulundurursak farkındalığımızı yükseltmek için elimizin altında birçok fırsat var. Hastalığı hakkında bilinçli hasta (ve hasta yakını), hastalık sürecini de daha iyi yönetmeye adaydır. Yine de bilgi kirliliğinin yaratabildiği sonuçlarla her gün karşılaşyoruz. Bu nedenle interneti doğru kullanmak, güvenilir kaynakları ayırt edebilmek, referans kontrolü yapmak, sağlık söz konusu olduğunda öncelikle doktorlarımızı, uzman derneklerini ve hastalıklarla ilgili güvenilir çatı kuruluşlarını dikkate almak son derece önemli.

Sağlıkla kalın...

Kaynak;

- (1) Modern sanatın en önemli temsilcilerinden biri kabul edilen Alman kökenli İsviçreli ressam Paul Klee (1879-1940), 1935'te gizemli bir hastalığa yakalandı. Gerek cildinde gerekse iç organlarında hasar verici semptomlarla ilerleyen hastalık nedeniyle 29 Haziran'da hayata gözlerini yumduğunda teşhis henüz netleşmemişti bile. Vefatından ancak 10 yıl sonra Klee ile ilgili bir makalede hastalığı skleroderma olarak belirtildi. Klee ve sanatına hayran bir dermatolog olan Dr. Hans Suter'ın araştırmaları sayesinde ünlü sanatçının hastalığı diffüz kütanöz sistemik skleroderma (dcSSc) olarak tanımlandı. Klee ardında 9000'den fazla eser bıraktı. Yakından incelendiğinde, hastalığının etkileri sanatında hissedilmektedir. Klee'nin erken dönem çalışmalarında belirgin olan ve sanatçı tarafından "yürüyüşe çıkan nokta" olarak tanımlana ince çizgiler yerlerini kalın fırça darbelerine ve kalın hatlara bırakır.
- (2) <https://fesca-scleroderma.eu/news-events/events/world-scleroderma-day/>
- (3) Nadir Hastalıklar Ağı - <https://www.nadirhastaliklaragi.org.tr/> - sosyal medya hesabı @nadirhastaliklaragi
- (4) <https://shgmnadirdb.saglik.gov.tr/TR-66095/tbmm-nadir-hastaliklar-meclis-arastirma-komisyonu-raporu.html> ve <http://www.orpha.net/national/data/TR-TR/www/uploads/T%C3%9CSEB-Nadir-Hastaliklar-Raporu.pdf>
- (5) <https://www.turkiyeklinikleri.com/article/en-sistemik-sklerozun-epidemiolojisi-72612.html>
- (6) <https://www.besiktas.bel.tr/sayfa/1661/Konaklar-Mahallesi>
- (7) <https://www.sruk.co.uk/raynauds/link-between-raynauds-and-scleroderma/> ve <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8707577/>
- (8) https://www.researchgate.net/publication/312143079_Prevalance_of_Allergic_Diseases_in_Patients_with_Raynaud_Phenomenon
- (9) <https://romatizmatv.org/primer-ve-sekonder-raynaud-fenomeni-ne-demektir/>
- (10) <https://www.circulationfoundation.org.uk/help-advice/other-vascular-information/raynauds-systemic-sclerosis>

SÖYLEŞİ

ZEYNEP BOZDOĞAN

Skleroderma Hastası (2000)

Zeynep Hanım, kıdemli bir skleroderma hastası olarak bizlerle bilgi ve deneyimlerinizi paylaştığınız için teşekkür ederiz.

Kısaca kendinizden bahseder misiniz?

Sivas, Gürün doğumluyum. Lise mezunuyum. 17 yaşında evlendim ve uzun yıllar İskenderun'da yaşadım. Kızım üniversiteyi kazandıktan sonra önce o İstanbul'a geldi, ardından 2013 yılında da ben. Kızımla birlikte yaşıyorum. 21 yıldır skleroderma hastasıyım. Teşhisim 2000 yılında kondu. O tarihten bu yana hastalıkla uğraşıyorum.

Hastalıkla ilgili şikayetleriniz ne zaman başladı?

İlk olarak 25-26 yaşlarında ellerimde, parmak uçlarımda morarma ile başladı. Çok sık olan bir şey değildi gerçi, aşırı soğuk havaya maruz kaldığımda oluyordu morarmalar. Bunun için gittiğim doktor bana "Raynaud var sizde, kendinizi soğuktan korumanız gerekiyor" dedi ama başka hiçbir tedavi vermedi. Birkaç yıl sonra parmağımda bir yara açıldı ve bir türlü kapanmadı. Doktorlara gittim ama sadece merhem verdiler, başka ilaç verilmedi. Merhemle kapanır diye düşündüler ama olmadı. Ablam sağlıkçı olduğu için onun yanına Trabzon'a gittim. O beni bir kalp-damar cerrahına götürdü. O zaman hastaneye yattım ve parmağımdaki ülseri iyileştirdiler. Buna rağmen Raynaud ile birlikte skleroderma da olacak diye bir şey söylenmedi. O dönemde ellerimde veya vücudumda hastalığın yarattığı bir değişim yoktu, ilk değişim yüzümde ve daha çok dudaklarımda başlamıştı.



2000 yılında kalbinden rahatsız olan eşimi kalp doktoruna götürmüştük, o doktor yüzümdeki bu değişimleri fark etti ve bana "sizde skleroderma diye bir hastalık var" diyerek bir romatoloğa gitmemi tavsiye etti.

Aynı sene içerisinde ilerleyen aylarda sağ kolumda sertleşme oldu. Cildim davul derisi gibi sert ve gergindi. Kolumdaki sertleşmenin ardından akciğerimde rahatsızlık hissetmeye başladım. Öksürük falan olmadı ama eğilip kalktığım zaman sanki içimde bir şeyin donduğunu hissediyordum. "Cerrahpaşa bu konuda iyi, oraya git hemen" dediler. Tabi o zaman Cerrahpaşa'ya gitmek kolay değildi. Önce bir SSK hastanesine gidiyordunuz, oradan sevk yapılıyordu. Yine de doğru merkeze gidebildim. Orada romatolog Dr. İzzet Fresko ve göğüs hastalıkları doktoru Gül Öngen teşhisimi koydular, akciğerimde tutulum olduğunu söylediler ve buna yönelik tedaviye başladılar. 2 ayda 1 bir ilaç veriyorlardı serumla. O ilaç bana bayağı iyi geldi. Dolayısıyla teşhisle birlikte tedavim de başlamış oldu. 2000 yılından beri aynı merkezde tedavim devam ediyor.

Bu hastalıkla tanıştığınızda ilk duygularınız nelerdi?

İlk başta hiçbir değişim yoktu bende; her şey normal yolundaydı, sadece kolum sertleşmişti. Akciğerimde de öksürük, nefes darlığı yoktu ama sıkıntı vardı tabii tedavi başlandığına göre. O zamanlar internette araştırma yapmak çok yaygın değildi. İlk etapta hastalığı çok ciddiye de almadım açıkçası ama sonradan hastaneye gidip geldikçe ve dışarıdaki skleroderma hastalarını gördükçe korktum tabii. Yine de doktorum “Hiç korkma, herkeste farklı seyreder bu hastalık, illa sen de aynı olacaksın diye bir şey yok” dedi. Yine de zaman ilerledikçe yaşadığım stresler, sıkıntılar benim de değişime uğramama neden oldu. İlk zamanki gibi kalmadım. Zor bir hastalık bu. Üzüldüm, tüm diğer hastaların da düşündüğü gibi yaşamak istediğim hayat bu değildi ama yapacak da bir şey yok. Başımıza geldi, onunla yaşamayı öğrenmemiz gerekiyor, ki öğrendim ben de. Zaman zaman çok zorlandığım oldu. Yaş ilerledikçe biraz daha zor oluyor tabi bazı şeyler.

Aile bireyleriniz ve arkadaşlarınız hastalığınızı duyduklarında nasıl bir tepki verdiler? Onlardan destek aldınız mı?

Teşhis aldığımda eşim hayattaydı, kızım ise 10 yaşındaydı. Doğal olarak etrafımdaki herkes çok üzüldü; kimsenin duymadığı, adını bile telaffuz edemediği bir hastalık bu sonuçta. Ama onlar da zamanla alıştılar. Bu sayede bir sıkıntı yaşamadım, ailemden büyük destek aldım.

Öte yandan eşimde de nadir bir hastalık olan kardiyomiyopati vardı. Kalp kasının zayıflaması. Ağır bir griple beraber birden çıkmıştı hastalığı. O dönem onun hastalığı da ilerlemiş durumdaydı. Evimizin bir odasını eşim için hastane odasına çevirmiştik.

Ancak yeterli olmadığı durumlarda sık sık hastaneye ve acile gitmek durumunda kalıyorduk. Eşim kalp nakli bekliyordu ancak ne yazık ki bulunamadı ve teşhisinden sadece 3 sene sonra 2003'te henüz 36 yaşındayken kendisini kaybettik. Ben ise 32 yaşındaydım. Bu dönemde kızıma sık sık aynı sitede oturduğumuz eşimin amcaları baktı. Onların bana ve kızıma destekleri çok oldu.

Ablalarım her konuda çok destek oldular bana. İlk akciğer tutulumum olduğunda İskenderun'da oturuyordum, sürekli İstanbul'a geldim, benim kahrımı çok çektiler. Hala desteklerini görüyorum, elleri hala üzerimde. Birlikte yaşadığım kızım da aynı şekilde. Benim hastalığım ve babasının kaybı nedeniyle kızım tüm hayatını, düzenini etkileyen travmatik bir dönem yaşadı ve kişilik olarak erken olgunlaştı.

Hastalığın seyri değiştiğinde sizin yaşamınızda nasıl değişiklikler oldu? Sosyal hayatınızda, aile yaşantınızda?

O sırada çalışmıyordum. Zaten çalışma hayatım da kısa kısa dönemlerle oldu, yorucu işlerde çalışmadım. Ama çok hareketli, hayat dolu bir insandım. Gezmeyi ve hareket halinde olmayı çok severdim. Hastalıktan sonra eskisi gibi olamıyorsunuz, bir etkinlik olduğunda bazı şeyleri yapamadığınız için geri durmak zorunda kalıyorsunuz, bunlar etkiliyor ve üzüyor tabi ki.

Teşhisle birlikte ister istemez hareketlerimde kısıtlamalar oldu. Hem kalsinozislerden hem de ağrılarımın dolaylı uzun süre ayakta ve hareket halinde olamıyorum. Çabuk yoruluyorum. Bu nedenle daha sakın bir hayat yaşıyorum.

Hastalık ve yaş ilerledikçe eskiye göre daha yavaşlamış durumdayım ama kendimi hayattan soyutlamıyorum. Bunun yerine bir geziye gittiğim zaman hastalığımın farkında olan insanlarla gitmeye çalışıyorum. Ağrım olduğunda, dinlenmem gerektiğinde onlara rahatça söyleyebiliyorum. Gezmeyi, görmeyi, okumayı, bolca dinlemeyi ve konuşmayı aslında insanlarla iletişim halinde olmayı seviyorum.

Tedavi sürecinde neler yaşıyorsunuz?
Tedavinizin ne tür zorlukları var?

Tedavi ilk yıllarda biraz daha zordu, direkt hastaneye gidilemiyordu, sevkli olmanız gerekiyordu. Bazı ilaçlar Sağlık Bakanlığının onayını gerektiriyordu. Elimizdeki evrakları kargoya veriyorduk, vb. Ama şimdi artık onlar bitti, biraz daha rahatız. Yeni çıkan ilaçlar en azından bana çok iyi geldi. Eskiden, açılan yaralarım kapanmazdı, artık olmuyor, olsa bile çok kısa sürede kapanıyor. Ben kendimi biraz daha şanssız hissediyorum, keşke hastalık şimdiki yaşlarımda çıksaydı. O zaman ellerimdeki eğilmeler, yüzümdeki değişiklikler bu kadar olmayacaktı belki. Gerçi herkes hastalığını farklı yaşıyor, her vücutta farklı seyrediyor hastalık. O yüzden herşeye rağmen şükrediyorum çünkü 5-10 yılda bir yeni bir ilaç çıkıyor. Bizim hastalığımız ilerleyen bir hastalık, belki o yeni bulunacak ilaç bizim hastalığımızın ilerlemesini veya durmasını sağlayacak. Doktorlarımız da çok iyi.

Kullandığınız ilaçların yan etkileri oldu mu? Bunları nasıl aştınız?

15 yıl kortizon kullandım ve bu kilo almama sebep oldu. Ancak şimdi bıraktığım için kendi kiloma geri döndüm.



Hastalığımın başında akciğer tutulumum için aldığım ilaç 32 yaşında menopoza girmeme neden oldu. Çok fazla ilaç kullandığım için midemde de sıkıntılar yaşıyorum. Sürekli mide koruyucu ilaç kullanmam gerekiyor. Tüm hayatımı ilaç kullanarak geçirmek elbette zor. Ancak ilaçla yaşamaya alıştım ve hastalığımın başından bu yana hiç aksatmadım. İlaç içmeyi kendime eziyet haline getirmemeye çalışıyorum.

Hastalığımıza ilişkin yeni ilaç çalışmaları devam ediyor. Klinik deneyler hakkında neler düşünüyorsunuz? Yeni bir ilaç için klinik deneylere katılır mıydınız?

Katılırım. Her gittiğim doktora “Yeni çalışmalar veya yeni bir tedavi yöntemi var mı?” diye sorarım. Hastalığımızla ilgili çok fazla klinik çalışma yapıldığını da doktorlarımdan duyuyorum. Dolayısıyla bu klinik çalışmalar hepimiz için bir umut ve ben de bunun bir parçası olmak isterim.

Kendiniz gibi bir hastayla ilk ne zaman karşılaştınız?

İlk kez Cerrahpaşa’da göğüs hastalıklarında karşılaştım. Hatta çok üzölmüş, küçük çaplı bir şok geçirmiştım. Durumu bayağı ağır olan orta yaşlı bir kadındı. Göğüs doktorunun kapısında bekliyordu. Onu gördüğümde tamam dedim, bitti her şey benim için. Sonra bana çok emek veren ve şimdi emekli olan göğüs hastalıkları doktorum Prof. Dr. Benan Müsellim’e bu şaşkınlığımı söyledim, o beni rahatlatı. Sonradan daha fazla hasta gördüm tabi.



Sizin durumunuzda elleriniz ve yüzünüzdeki değişiklikler nedeniyle hastalık biraz daha görünür halde. Bununla ilgili insanların size bakışları/sordukları sorular vs. açısından yaşadığınız zorluklar var mı? İlginç bir anınız varsa paylaşır mısınız?

Elbette var. Ellerimde ve yüzümde değişim var ve insanların bakışlarını çok fazla fark ediyorum. Örneğin, bir gün hastanedeyken, üstelik eğitimci olduğumu iddia eden biri tarafından “Sana ne oldu böyle? Yandın mı sen?” diye ukala ve empatiden yoksun bir ses tonuyla sorduğu sorulara maruz kaldım. Bu tabii ki insanı üzüyor. Aynı zamanda bu ve benzeri çok fazla soruya cevap vermek durumunda kalıyorsun. Bu bile başlı başına can sıkıcı bir durum. Bu örnekleri hayatımda çoğaltabilirim. Eğitimci birinin bile hasta birine yaklaşım ve soru sorma şekli insanı düşündürüyor. Hastalık ve engel durumuyla ilgili insanlara nasıl yaklaşılması gerektiği konusunda ülkemizde büyük bir bilinçsizlik var ne yazık ki.

Başka skleroderma hastalarıyla tanışmak, konuşmak sizi nasıl etkiliyor?

İyi geliyor çünkü o zaman yalnız olmadığınızı biliyorsunuz. Diğer hastalardan bir şeyler öğrenebiliyorsunuz. İhtiyacınız olduğunda fikir alacağınız kişiler onlar. Sizi en iyi onlar anlayabiliyor. Karşınızdaki kişinin sizi anladığını bilmek de insanı mutlu ediyor.

Çevremizdekiler bazen hastalığımızın ciddiyetini anlamayabiliyor. Örneğin, yanımızda sigara içebiliyor, çok hızlı yürüyor ya da onlara hafif gibi ama bize ağır gelen torbalar taşımamızı bekleyebiliyorlar. Bu durumda onlarla nasıl konuşuyorsunuz?

Ailemde ve arkadaşlarımda herkes hastalığımı bildiği için çok özenli ve dikkatli davranırlar. Bu konuda şanslıyım galiba.

Yeni teşhis almış hastalara, ne önerirsiniz?

Hastalığımızı ilk önce internette araştırıyoruz ya, internette kirli bilgiler mevcut. Çok araştırmamalarını, doğru merkeze ve doktora gitmelerini öneriyorum. Artık çok iyi romatologlar var. İyi bir romatolog bulup onunla başlamalılar.

Kendilerini sevsinler, kendilerine iyi baksınlar. Stres bizim hastalığımızın büyük düşmanı. Örneğin, ben eşimi ve iki ağabeyimi çok genç yaşta kaybettim. Tüm bunların çok etkisi olduğunu ve hastalığının ilerlemesine neden olduğunu düşünüyorum.

İlaçlarını çok düzenli kullansınlar. Kulaktan dolma şeylere inanmasınlar. Ben doktorum neyi kullanacaksın dediyse onu kullandım. Bitkisel ilaçları ben de duydum ama hiç denemedim çünkü kullandığım ilaçlarla etkileşim yapabilir, başıma bir şey gelebilir.

Hayatlarını güzel yaşasınlar, egzersiz yapsınlar. Ben bazı şeyleri ihmal ettim örneğin, özellikle pandemi döneminde epey bir sıkıntı yaşadım. Bizim ellerimiz içe doğru kapanıyor, ellere sürekli egzersiz yapmak lazım. Bol bol yürüyüş. Hafif egzersiz önemli çünkü bizimki bağ dokusu hastalığı. Doktorlar aslında bu konuda hiç öneride bulunmadılar bana ve bu konuda üzgünüm açıkçası.

Ablam da romatoid artrit hastası ve Almanya'da yaşıyor. Onlar senede 2 defa fizik tedavi merkezine gidip 1 ay boyunca fizik tedavi görüyor. Bizi yönlendirmiyorlar. Sadece bir kez göğüs doktorum ben yönlendirdi ve bana bazı nefes teknikleri gösterdiler. Ama romatolojinin yanında fizik tedavi de mutlaka olmalı diye düşünüyorum. Hastalar da bu konuda talepkar olmalı. Ayrıca dengeli ve iyi beslenmek de çok önemli.

Sizin de belirttiğiniz gibi stres bu hastalığın en büyük düşmanlarından ancak bazen hayat bazen de hastalığımızdaki ataklar nedeniyle iniş çıkışlarımız olabiliyor. Siz olumsuz günlerle nasıl başa çıkıyorsunuz?

Hastalığın atak dönemlerinde daha çok dinlenmeyi tercih ediyorum. Bu atak dönemlerinde özellikle çok fazla ağrı yaşadığım zamanlarda umutsuzluk ve yılgınlık hissediyorum elbette. Ancak bu duygudan kendimi hızlıca çıkartmaya çalışıyorum ve çıkartıyorum. Kızımı düşünüyorum ve onun için güçlü olmam gerekiyor.

Deneyimli bir hastasınız, şimdiye kadar birçok doktorunuz olmuş. İdeal bir doktor-hasta ilişkisi sizce nasıl olmalı?

Bence öncelikle doktora rahatça soru sorabilmeliyiz. Sorduğumuz sorunun yanıtını doktorun ağzından cımbızla almamalıyız. Elbette doktorların çok yoğun çalıştıklarının ve bir hastaya ayırabildikleri sürenin çok kısıtlı olduğunun farkındayım. Ancak hastalıkla ilgili doktorun yönlendirmesi bizler için çok hayati olabiliyor. Örneğin, ayağımda 6 ay boyunca iyileşmeyen bir yara oldu.



Farklı farklı birçok doktora göründüm. 6 ayın sonunda bir doktorun önerisiyle hiperbarik oksijen tedavisine gittim ve 6 ay boyunca iyileşmeyen yaram kısa süre içerisinde iyileşti. Bu nedenle doktorla rahat iletişim kurabilmek bence en önemlisi.

Eklemek istediğiniz bir şeyler var mı?

Nadir hastalıklarla ilgili toplumun da biraz bilinçlenmesi lazım. Zaman zaman sıkıntılar yaşayabiliyoruz. İnsanlar bazen fazla meraklı oluyorlar, bazen bakışlarıyla tedirgin edebiliyorlar. Ben artık aştım bunları ama nadir hastalıklar medyada daha fazla duyulmalı, toplumun biraz daha empati kurması ve daha önyargısız yaklaşması lazım.

Sayın Bozdoğan, sorularımızı tüm deneyiminizle birlikte içtenlikle cevaplayarak bizleri çok mutlu ettiniz. Gönülden teşekkür ederiz.

SÖYLEŞİ

NESLİHAN KILIÇ

Sklerodermalı hasta yakını

Sevgili Neslihan Kılıç... Gözümüzde anne kız dayanışmasının en güzel örneğisiniz. Hasta yakını olarak deneyimleriniz eminim hepimize son derece faydalı olacak.

Hastanıza teşhis konulduğunda yanında mıydınız? Teşhisi duyduğunuzda neler hissettiniz? Nasıl kabullendiniz?

Hastalığın teşhisi birkaç ay sonunda konulabildi ancak. Bu sürecin bir kısmında annemin yanıdaydım. Hastalığın otoimmün bir hastalık olabileceğini tahmin ederek doktorunu ilgili testleri yapması için ikna eden de bendim. Teşhis konulduğu gün çalışıyor olmam nedeniyle yanında değildim ama telefonla haberleşerek yanında olmaya çalıştım.

Benim de Lupus teşhisi ile birkaç yıl süren otoimmün bir rahatsızlığım olmuştu. Bu tip hastalıklarda tanı konulmasının ne denli zor olduğunu bizzat kendim de yaşadığım için teşhisin konulabilmiş olması içimi rahatlattı. Tanı olmayınca tedavi de olmuyor çünkü.

Hastanız hastalığını kolay kabullendi mi? Süreci, onun yaşadıklarını ve şimdiki durumunu biraz anlatır mısınız?

Annemin hastalığı kabullenmesi kolay olmadı. Hastalık çok agresif bir şekilde başladı; bir anda ellerinde çok ciddi ağrı, batma hissi oluştu. Acı çektiği yüzünden belli oluyordu. İşin en kötü yanı, teşhis konulana kadar o acıyı çekmeye mahkum olmasıydı.



Skleroderma tanısı alana kadar annem el parmaklarını açamaz oldu, eklemleri sertleşti, elleri şişlikten bembeyaz oldu. Çok zor bir süreçti. Teşhisten sonra bağışıklık baskılayıcı ilaç ve kortizon kullanımına başlandı. Ağrı kontrolü sağlandı ve hastalığın ilerlemesi durduruldu. Ancak ilaca bağımlı bir ağrı kontrolü ile yaşanan ve geri alınamayan işlev kaybı annemi hala üzüyor ve yoruyor.

Hastalığı çevrenize nasıl anlatıyorsunuz? Anlatırken en çok nelerde zorlanıyorsunuz?

Hastalığı anlatırken skleroderma dediğimde kimse birşey anlamıyor. Bunun nadir bir hastalık olduğunu, bağışıklık sisteminin yanlış çalışmasından kaynaklandığını ve doku kalınlaşmasına yol açtığını, bunun da ellerinde işlev kaybına neden olduğunu anlatıyorum. Ama “yaşayan bilir” lafının gerçekliğini her defasında yaşıyorum. İnsanlar bu hastalığın ciddiliğini anlamıyor ve genelde bir “akıl verme” telaşı içine giriyorlar.

Hastalık hakkında araştırma yaptınız mı? Bildiklerinizi nereden öğrendiniz? Hastalıkla ilgili güncel gelişmeleri takip ediyor musunuz? Nasıl?

Teşhis konulana kadar kendi yaşadıklarımın yola çıkarak bunun otoimmün bir hastalık olduğunu tahmin ediyordum. Tanı konulunca birçok hasta ve hasta yakını gibi ben de internette bulunan kaynakları okudum. Daha sonra teşhisin doğruluğundan emin olmak için annemi bir başka romatoloji doktorunun da görmesini istedim ve Şişli'de özel bir hastaneye gittik birlikte. Orada anneme bakan doktor hem çok ilgiliydi, hem teşhisi doğruladı, hem de Skleroderma hastalığı hakkında bir bilgilendirme toplantısına davet etti annemi. Annem o toplantı sayesinde PAHSSc Derneği ile tanıştı. Hastalık hakkında bildiklerimizin çoğunu o toplantı ve derneğin Skleroderma konulu toplantılarından öğrendik. Hastalıkla ilgili güncel gelişmeler konusunda doktorlara güveniyoruz.

Hastanıza hangi alanlarda destek veriyorsunuz?

Annemin hastalık nedeniyle yaşadığı zorlukların üstesinden gelebilmesi için moralini yüksek tutmaya, el parmaklarındaki bükülme nedeniyle kendi yapamadığı şeyleri ben yapmaya çalışıyorum. Hastaneye kontrole gitmesi gerektiğinde işim müsaade ettiği sürece toplu taşıma kullanarak yorulmaması için kendim götürüyorum. Ciğerlerinin ve kaslarının sağlığı için elimden geldiğince spora teşvik ediyorum.

Hastanıza sizin dışınızda da düzenli destek sağlayan kişiler var mı?

Babam da elinden geldiğince annemi desteklemeye çalışıyor.



Hastalıktan sonra sizin hayatınızda neler değişti? En çok neyi özlüyorsunuz? Bir skleroderma hastasıyla yaşamamanın yaşam düzeniniz açısından getirdiği zorluklar nelerdir?

Hastalıktan sonra annemin yaşadığı ağrılar ve el parmaklarında meydana gelen bükülme zaman zaman beni çaresiz hissettirdi. Nasıl destek vereceğimi bilemediğim anlar oldu. Ama ilaçlarla hastalığın ilerlemesinin engellenmesi sayesinde hayatımızda çok büyük bir değişiklik olmadı.

Hasta psikolojisi bazen zorlayıcı ve inişli-çıkışlı olabiliyor. Bu anlamda hastanızı idare etmekte zorlandığınız durumlar oluyor mu?

Kronik bir hastalığının olduğunu bilmek, ağrıya katlanmak zorunda olmak insanın tahammül gücünü düşüren bir etken. Annemin de zaman zaman tahammül gücü çok düştü doğal olarak. Haklı olduğunu anlamakla birlikte bu durumu değiştirecek bir şey yapamadığım anlar da oldu. Yardım edememenin getirdiği çaresizlik zaman zaman epeyce zorladı.

Zorlandığınızda yaslanabildiğiniz, destek aldığınız kişiler var mı?

Diğer skleroderma hastaları ile kıyaslandığında annemin hastalığı hafif seyrettiği için çok fazla zorlanmıyoruz. Babam da çoğu zaman destek oluyor, ancak benim annemle olan ilişkim karşılıklı destek olmak üzerine kurulu. O zorlandığında ben ona, ben zorlandığımda o bana destek oluyor. İkimiz birbirimizi ayakta ve güçlü tutabiliyoruz.

Bu hastalıkta düzenli takip ve kontrol çok önemli. Doktor kontrolü, düzenli tetkikler vb. konuların planlanmasını ve randevuların alınmasını kim takip ediyor?

Annem kendisi takip ediyor.

Hastane kontrol ve tetkiklerine, doktor randevularına onunla birlikte gidiyor musunuz? Hastanız hangi hastanede tedavi görüyor? Burada aldığınız hizmetle ilgili görüşlerinizi alabilir miyiz?

İşimden izin alabildiğim zamanlarda annemi hastaneye ben götürmeye çalışıyorum. Ama genellikle annem kendisi gidiyor. İstanbul'da Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesinde tedavi görüyor.

Gittiğimiz hastanede doktorlar genel itibariyle ilgililer ve yardımcı olmak için çabalıyorlar ancak doktora ulaşana kadar geçen süreç oldukça yorucu. Hava aydınlanmadan evden çıkıp uzun bir yolu gittikten sonra randevulu olarak gitsek dahi yine bir sıraya girip sıra numarası almamız gerekiyor. Bu aşamada işi hastalara sıra numarası vermek ve yapılacak evrak işleriyle ilgili yönlendirmek olan görevliler oldukça kaba, saygısız, empatiden yoksun bir tutum içindeler. Özellikle bir memur kendince anneme kafayı taktı, sürekli olarak azarlar tonda, işi yokuşa sürecektir şeklinde tavırlar içinde. Uzun zaman sabrettikten sonra CİMER'e şikayet etmek zorunda kaldık ama maalesef bu da çözüm olmadı.

Reçete takibi, medikal alışverişi vb. dışında yapılacak işlemleri kim takip ediyor?

Annem kendisi takip ediyor.

Resmi kurumlardan herhangi bir destek alıyor musunuz?

Annem devlet memuru emeklisi olduğu için SGK'nın sağladığı haklardan faydalaniyor.

Bulunacak yeni ilaç ve tedavileri hariç tutarsak, hayatınızı sizce ne kolaylaştırırdı?

Doktora ulaşım sürecinin kolaylaşması, doktor sayısının artması, işi danışmanlık olan memurların hastalara karşı tutumlarının ne şekilde olması gerektiği yönünde eğitimler almaları ve bu konuda yeterli personel bulunması bizim hayatımızı oldukça kolaylaştırırdı.

Başka hasta yakınları ile iletişiminiz var mı?

Nadir bir hastalık olduğu için PAHSSc Derneği üyeleri dışında bu hastalığa sahip tanıdığım biri yok. Derneğin aile toplantılarında skleroderması olan üyeleri görüyorum ama hasta yakını olarak tanıdığım biri yok.

Diğer hasta yakınlarına önerileriniz nelerdir?

Hastaya mümkün mertebe destek olmalarını, sabırlı olmalarını ve hastaları ile empati kurmalarını tavsiye ederim.

Hasta derneğinden beklentileriniz?

Hastalıkla ilgili tedavi sürecine yönelik gelişmeleri hızlı bir şekilde öğrenebilmek için dernekten yararlanıyoruz. Bunun dışında bir beklentimiz yok.

Hastanızın klinik deneye katılma ihtimali olsa destekler miydiniz?

Klinik deneyin hangi aşamada olduğu, risklerin neler olduğu, getirisinin neler olabileceği konusunda bilgi sahibi olduktan sonra, maksimum fayda minimum zarar ilkesine uygun olup olmamasına ve annemin bunu isteyip istememesine göre karar verirdim.

Sayın Neslihan Kılıç... Bizimle deneyimlerinizi paylaştığınız ve zamanınızı ayırdığınız için çok teşekkür ederiz.

SÖYLEŞİ

JOEP WELLING

Skleroderma (2010) / Hollanda

Hollanda Lupus, AFS-Antifosfolipid Sendromu, Skleroderma ve MBDH-Miks Bağ Dokusu Hastalıkları Ulusal Hasta Derneği NVLE Eski Başkanı

Sayın Welling, sizi kısaca tanıyabilir miyiz?

25 Mayıs 1955'te doğdum. Eğitimimi uzman erkek hemşire olarak tamamladım ve yoğun bakım anestezi konusunda uzmanlaştım. Açık kalp ameliyatları sırasında, gerektiği takdirde hastanın dolaşım ve solunum fonksiyonlarını yapay olarak desteklemek veya geçici olarak değiştirmek için kullanılan kalp-akciğer makinesinden (ekstrakorporeal dolaşım ekipmanı) sorumlu kişi olan perfüzyonist olmak için eğitim aldım. Ardından da hastanelerde enfeksiyon kontrolü konusunda eğitim gördüm. 15 yıl boyunca bu işi yaptıktan sonra bir klinik laboratuvarında kıdemli sistem kontrolörü oldum. Sonrasında ise ticari bir işe geçtim ve eczaneler için danışmanlık yaptım.

Henüz 15 yaşındayken Tip 1 diyabet teşhisi aldım ve sonrasında hayatıma 3 tane daha otoimmün hastalık katıldı.

Evliyim, Hollanda'nın orta bölgesinde yaşıyorum. Çocuğum yok. 2021'de emekli oldum.



Skleroderma teşhis yolculuğunuzdan bahseder misiniz?

Skleroderma teşhisi almam zaman aldı. İlk semptomları ellerimin kalınlaşması ve parmak eklemlerimdeki eğilmeydi. Parmağımı bile kıpırdatmadığım halde kendimi çok yorgun hissetmeye başlamıştım. Nefesim çabuk kesiliyordu ve reflüm vardı.

Bunlar 2007'de başladı. Doğru doktoru bulmam zaman aldı ama nihayet, 2009'un sonunda bir romatologla görüştüm. O doktor, bende adını o ana dek hiç duymadığım bir hastalık olan skleroderma olabileceğini düşündü ve beni romatoloji konusunda uzmanlaşmış bir kliniğe yönlendirdi. O klinikte yapılan birçok test ve takip eden deri biyopsisinden sonra teşhisim sınırlı deri tutulumlu sistemik skleroderma olarak kondu. Bu bahsettiğim, 2010 yılının Nisan aylarının başındaydı.

Klavyede bir şeyler yazarken uyuya kalıyorsanız, elinizdeki diğer seçeneklerin neler olduğunu düşünmeniz gerektiğini biliyorsunuz.

Teşhisinizi ilk duyduğunuzda neler hissettiniz?

Sklerodermayı ilk duyduğumuzda, daha fazla bilgi edinebilmek için internete baktık ancak oradaki bilgiler doğru değildi (Dr. Google'ın kötü yanlarından biri de bu). Tabii ki sevimli bir teşhis değildi ama şimdi geriye dönüp baktığımda, eğitimim ve tıbbi yöntemlerin nasıl işlediği hakkındaki bilgim sayesinde, bir skleroderma hastası olmanın en iyi yolunun benim tedavimden sorumlu sağlık hizmeti profesyonellerinden oluşan bir ekip ve Hollanda'daki hasta derneği (Lupus, AFS-Antifosfolipid Sendromu, Skleroderma ve MBDH-Miks Bağ Dokusu Hastalıkları Ulusal Hasta Derneği) NVLE'den aldığım bilgiler olduğuna karar verdim. Bununla birlikte, kontrolün bende olduğunu da unutmuyorum.

Eşim de ben de, zaten mevcut olan Tip 1 Diyabet hastalığım nedeniyle kronik bir hasta olmak ne demektir biliyoruz.

Tüm bu hastalıklar beni evde kalmaya mecbur etti. Bu hiç ama hiç hoş değildi çünkü işimi çok seviyordum ama klavyede bir şeyler yazarken uyuya kalıyorsanız, elinizdeki diğer seçeneklerin neler olduğunu düşünmeniz gerektiğini biliyorsunuz. Sağlık durumum artık çalışmama izin vermiyordu, bu nedenle 2010 yılının sonunda iş hayatını bıraktım.

**Deneyimlerinizi
başka hastalarla paylaşın.**

Hastalığınızı duyduklarında ailenizin ve arkadaşlarınızın tepkileri ne oldu?

Hastaların yakın çevrelerinden ihtiyaç duydukları destek hakkında düşüncelerinizi alabilir miyiz? Sizin kendi destek sisteminiz nasıl?

Ailem ve arkadaşlarım da sklerodermayı daha önce hiç duymamışlardı, o yüzden onların da hastalıkla ilgili bilgi sahibi olma ihtiyaçları çok önemliydi. Hep şunu söylerim, eğer insanın kronik bir hastalığı varsa eşi/partneri de aynı hastalığa sahip demektir! Şunu akılda tutmak çok önemli: Neler hissettiğiniz konusunda birbirinize karşı açık olun. Olduğunuzdan daha iyi hissediyormuş gibi gözükmeye çalışmayın!

Destek, kronik hastaların, özellikle de sklerodermalıların yaşamının çok önemli bir bölümü. Deneyimlerinizi başka hastalarla paylaşın. Her hasta, hastalığı farklı şekilde deneyimliyor ve farklı semptomlara sahip. Bu da, sklerodermayı diğer hastalıklara göre daha zor hale getiriyor.



Erkek skleroderma hastalarının sayısı kadınlardan daha az. Türkiye’de hastalığından bahsetmek isteyen ya da savunuculuk yapmak isteyen erkek hastaların sayısı da oldukça az. Sizin ülkenizde durum nasıl?

Bu hastalık erkekler ve kadınlar arasında eşit dağılıma sahip değil. %85 kadın hastaya karşın sadece %15 erkek hasta görüyoruz. Aynı durum sağlık hizmetlerinde de geçerli. Bu sektörde çalışan kadın sayısı da erkeklerden daha fazla. Hasta savunuculuğu anlamında ise Hollanda’daki kadın/erkek dağılımı 70/30.

Siz savunuculuk yapmaya nasıl karar verdiniz?

Romatoloğum, Avrupa Romatizma Birliği EULAR için “araştırmalar hasta partneri” olmak üzere bir eğitime katılmayı ister miyim diye sordu. O programa başvurduğum ve kabul edildim. Böylece 2010’un sonuna doğru araştırmalar hasta partneri oldum ve Hollanda hasta derneği NVLE’nin skleroderma komitesinde gönüllü oldum. 2011’in başında NVLE’nin yönetim kuruluna katılmamı istediler, kabul ettim.



Önce başkan yardımcısı oldum, 2012’de ise başkan seçildim. Ancak çok fazla iş yükü vardı ve sağlık durumum kötüye gitti. Bu nedenle üç senelik ilk görev sürem sonunda ne yazık ki bırakmak zorunda kaldım. Yine de araştırmalardaki çalışmalarım devam etti. 2012’de ise, SPIN (Skleroderma Hasta merkezli Müdahale Ağı - <https://www.spinsclero.com/>) için gönüllü olmam istendi.

SPIN’in araştırmalarının bütünlüğüne yön veren Hasta Danışma Kurulu’nun aktif bir üyesisiniz. SPIN, emeklerinizi ilk kez verilen Maureen Sauve İlham Ödülü ile taçlandırdı. SPIN’e hangi konularda katkılarınız oldu?

Sklerodermada el işlevlerinin iyileştirilmesine yönelik rehabilitasyon egzersizlerini içeren bir online program olan SPIN-HAND programının geliştirilmesinde önemli bir rol üstlendim. Ayrıca SPIN’in skleroderma hastaları için ilaçla tedavi alanı dışında yaptığı çalışmaları beğeniyorum.

SPIN-PACE (Physical Activity Enhancement / Fiziksel Aktivite Geliştirme) Programı'ndan bahsedermisiniz?

Fiziksel aktivitenin insan için iyi olduğuna inandım her zaman. SPIN'in bu projesi çerçevesinde yapılan araştırmanın özünü de bu oluştuyordu. Her gün yaklaşık 2 km veya daha fazla (maksimum 5 km) yürüyorum. Buna 3 yıl önce başladım ve sağlık durumumu daha istikrarlı tutabilmeme yardımcı oldu.

Avrupa Skleroderma Dernekleri Federasyonu FESCA'da da son derece aktiftiniz. Araştırma Komitesi için yaklaşık 6 yıl boyunca danışmanlık, bir yıla yakın da kıdemli müşavirlik yaptınız. Sizce FESCA'nın en büyük başarıları neler?

Birçok Avrupa ülkesini birbirine bağlamak, toplantılar düzenlemek ve Dünya Skleroderma Kongresi dahilinde hastalara özel ayrı bir toplantı organize etmek.

Her zaman bardağa dolu tarafından bakan biri oldum.



Hastalar olarak bizler hastalığımıza çok fazla odaklanma eğiliminde olabiliyoruz. Siz ise yaptığınız bir konuşmada "Sorunları değil çözümleri düşünüyorum" demiştiniz. Bu bakış açısına nasıl kavuştunuz?

Ben her zaman bardağa dolu tarafından bakan biri oldum; bu sayede genellikle hastalığım benim önümden gitmiyor, yanımda yer alıyor. Bu yüzden de problemleri değil muhtemel çözümleri düşünüyorum. Günlük hayattaki yaklaşımım da aynı şekilde. Güneşin parıldadığını, hele de özellikle bahar aylarında yeşeren ağaçları ve bitkileri gördüğünüzde, bu gezegende yaşamak harikulade diyorsunuz.

Skleroderma kişiyi sınırlandıran, elden ayaktan düşüren bir hastalık.

Temponuzu ayarlamanız gerekiyor.

Sizin bir de diyabetiniz var. Vazgeçmek zorunda olduğunuz hobileriniz, günlük rutin işleriniz vb. oldu mu? Bu engellerle nasıl başa çıktınız?

Ufak mekanik saatlerle uğraşmayı seviyordum; mekanik kol saatlerini tamir edebilmek veya temizleyebilmek için de ince el becerilerinizin olması gerekiyor. 2007'de bunu artık yapamaz oldum ama hayatınıza keyif katacak başka şeyler de bulabiliyorsunuz. Benim için önce bilgisayarımda sonra da tarak makinesinde, gerçek hayatta 3 boyutlu (3D) olarak hissedebileceğim bir şeyler yaratmak oldu. 3D yazıcı yardımıyla bunu başardım.

3D yazıcı ile yaptığınız şeylerden bahseder misiniz?

İnsanların günlük aktivitelerini kolaylaştırmak için gereçler yapıyorum. Örneğin gömlek düğmelerini iliklemek için ufak bir aparat yaptım. Ayrıca ilaç tabletlerini ambalajından çıkarmak için bir blister açıcı tasarladım. Benden bir aparat yapmamı isteyen skleroderma hastalarına da yardım ediyorum. Bu işi henüz ticarete dönüştürmedim ama umutluyum :)

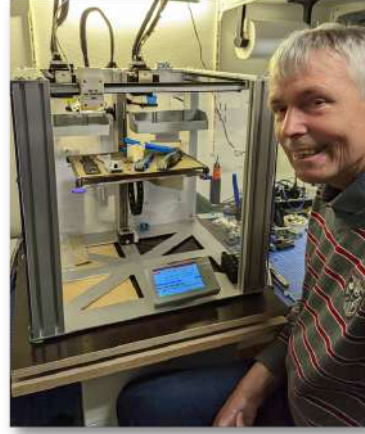
Tedavi konusunda son söz her zaman bana ait.

Skleroderma, transdisipliner yaklaşım gerektiren bir hastalık. Hollanda'da nasıl bir süreç var? Doktorunuzla ilişkiniz nasıl?

Tıp profesyonellerinin dilinden anlıyorum, bu da konuya uzak olan kişilere göre işi kolaylaştırıyor ister istemez. Etrafımda güvendiğim, iyi eğitilmiş insanlar var, bilmediğim şeyleri onlara soruyorum. Bununla birlikte tedavi konusunda son söz her zaman bana ait.

İlaçlarınıza erişimde sorun yaşıyor musunuz? Ülkenizin sağlık sisteminde ilaçlar geri ödemeye dahil mi?

Hollanda'da iyi bir sağlık sistemimiz var ve her vatandaşın sağlık sigortası olması zorunlu. İlaçların çoğu, ayrıca uzmanların ve pratisyen hekimlerin muayeneleri de bu kapsamda ödeniyor. Ekstra sigortanız varsa, fizyoterapistle senede 9 kereden fazla gidebiliyorsunuz. Örneğin, benim her hafta 2 kez gitmem gerekiyor.



Hasta derneğiniz NVLE birkaç hastalığı aynı çatı altında topluyor. Bunun avantajları nelerdir?

Skleroderma nadir bir hastalık olduğu için, Hollanda gibi yaklaşık 18 milyon nüfusa sahip ufak bir ülkede sadece 1500-2000 skleroderma hastası var. Bu nedenle ufak hastalık gruplarını birleştirmenin iyi bir çözüm olduğunu düşünüyorum. Örneğin SLE (Sistemik Lupus Eritematozus), MBDH (Miks Bağ Dokusu Hastalıkları) ve skleroderma; bunların hepsi otoimmün ve bağ dokusu hastalıkları. Öte yandan her bir hastalık grubunun kendi komitesi olmasının ve kendi toplantılarını organize etmelerinin de olumlu olduğuna inanıyorum.

Ülkenizde hasta destek grupları var mı?

Hayır, skleroderma için destek gruplarımız yok.

Yeni teşhis almış hastalara vereceğiniz tavsiye ne olurdu?

Bedeninizi tanımayı öğrenin ve romatoloğunuzla birlikte bir tedavi üretmek için nelerin mümkün olduğunu görün.

Ekleme istediğiniz başka bir şey var mı?

Sorularınızı beğendim.

Sayın Joep Welling, tecrübelerinizi ve olumlu bakış açınızı bizimle paylaştığınız, ilham kaynağı olduğunuz için müteşekkirimiz.

Zekam Senin Elinde, Beni Doğru Besle



Yazar: Deniz Yılmaz Atakay

Yayınevi: Labella

“Zekam Senin Elinde, Beni Doğru Besle”, 18 günlük kızına fenilketonüri (Türkçe kısaltma FKÜ / İngilizce kısaltma PKU) tanısı konan Deniz Yılmaz Atakay’ın, okuyucuyla sohbet havasındaki esprili diliyle su gibi okunan bir kitap.

PKU Aile Derneği’nin kurucusu, aynı zamanda Nadir Hastalıklar Ağı’nın sözcüsü olan Atakay, kitabı 2009’da, bugün artık muhteşem bir genç kadın olan kızı Lal’in PKU tanısı almasından 8 yıl sonra kaleme almış.



Doğum sonrası bebekten alınan topuk kanı ile tespit edilen nadir bir hastalık olan fenilketonüriyi duyunca, kitabın hedef kitlesinin PKU’lu hasta ve hasta aileleri olduğunu farz etmek büyük bir hata olur. Aslında tüm nadir hastalık sahibi hasta yakınları, hatta tüm ebeveynler ve çocuk sahibi olmayı düşünen çiftler tarafından da ilgiyle okunabilir.

Kitap, bu özgür ruhlu kadının havacılık tutkusunun temelleri ile başlıyor, kızının da babası olacak sevgilisi ile olan ilişkisi ve hamilelik süreciyle devam ediyor. Beni en çok etkileyen bölüm sanırım bu ilk kısım oldu çünkü (kendi ifadesiyle) kızının tanı almasıyla “çakılan” genç bir annenin nasıl olup da bugün bütün Türkiye’de örgütlenmeyi başarmış bir dernek yapısının mimarı olduğunun anahtarı tam da bu bölümde saklı.

Gerek ülkemizdeki eğitim sistemi gerekse geleneksel aile ve toplum yapımız bize sorgulamayı öğretmeyen, dayatılanları kabullenmeye zorlayan, “tutku”yu tabulaştırabilen, “özgür ruhları” tehlikeli varsayabilen nitelikler taşıyor. Oysa Deniz Yılmaz Atakay, hayatta ne istediğini daha küçük yaşlardan itibaren biliyormuş; isteklerini dile getirmekten hiç çekinmemiş ve büyük bir kararlılıkla amacına ulaşmak için alışılmışın dışına çıkabilmiş. Üstelik ailesinden herhangi bir engelleme ile karşılaşmadan.

İnsanın sevdiği mesleği yapabilmesi günümüzde artık büyük bir ayrıcalık. Birçok birey bırakın hayallerinin peşinde koşmak, hayal kurabilmek için bile küçük yaşlardan itibaren birçok engelle karşılaşılıyor. Oysa sevdiğiniz meslek sizi mutlu ediyor, hayata bağlıyor, güçlü yönlerinizi ortaya koymanızı, yaptığınız her işe sevgi ve saygı katmanızı sağlıyor.

Evet, Deniz Yılmaz Atakay kızının hastalığı nedeniyle aşık olduğu mesleğinden kopmak zorunda kalmış belki ama tüm ailenin yaşam tarzını hayat boyu etkileyecek böylesi bir teşhisin altında ezilmeyi kabul etmemiş. Tam aksine onu tanıyan herkesin bildiği gibi içinde sönmemecesine yanan havacılık ateşinden aldığı gücü, büyük bir kararlılıkla önce kızı sonra da başkalarının evlatları için hem Fenilketonüri hem de nadir hastalıklar konusunda toplumun ve hasta ailelerinin farkındalığını artıracak sivil toplum çalışmalarına yönlendirmiş.

Kızının doğumundan 21, derneğini kurmasından 17, kitabını yazmasından tam 13 yıl sonra fenilketonüri farkındalığı anlamında ülkemiz çok daha ileri bir noktada ve bunda Deniz Yılmaz Atakay'ın emeği tarifsiz. Akraba evliliklerinin oranının, dolayısıyla nadir hastalıklarla doğan çocuklarımızın sayısının hala düşmediği bir ülkede yaşıyoruz. Ömür boyu sürececek bir hastalığın girdiği hanelerde en büyük yük de hala kadınların omuzlarında. Bu nedenle ayakları üzerinde dimdik duran, eğitilmiş, kararlı, hayır'ları, mümkün değil'leri, olmaz'ları cevap olarak kabul etmeyen güçlü Deniz'lere her zamankinden daha çok ihtiyacımız var.

Olca Soykan





UYKUSUZLUK, MELATONİN VE RİSKLER



Uyuyamıyor musunuz?

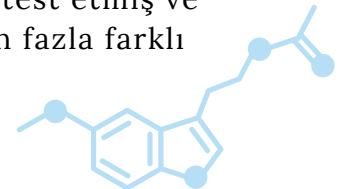


Günlük yaşamın doğal akışında kimi geceler uykumuz gelmeyebilir. Bazı insanlar bu durumda genellikle basit ve zararsız bir takviye olarak değerlendirdikleri, reçetesiz satılan ve uykuya yardımcı olan melatonine yönelmekte. Bu güçlü hormon, insan biyolojisinde önemli bir rol oynarken, uzmanlar artan melatonin seviyesinin yarardan çok zarar getirip getirmeyeceğini araştırmaktalar. Amerikan Uyku Tıbbı Akademisi (American Academy of Sleep Medicine) tarafından başlatılan yeni bir araştırma, melatoninin güvenilirliğini sorgulamakta, melatoninin yetişkinlerde ve çocuklarda insomnia(uykusuzluk hastalığı) için kullanılmamasını tavsiye etmekte.

Peki, insomnia nedir ve birkaç kötü gece uykusundan nasıl ayırt edilmektedir? Insomnia, üç aydan uzun süren, haftada en az üç kez uykuyu bozan ve çoğu zaman insanların gün içinde de yorgun hissetmesine neden olan bir uyku bozukluğu hastalığı. Vampir hormonu olarak da adlandırılan melatoninin üretimi, hava kararırken başlıyor. Melatonin salınımı, başın arkasındaki küçük ama güçlü epifiz bezi tarafından planlanmakta ve vücuda uyku zamanının geldiğini bildirmekte. Güneş doğup ışık parladığında ise melatonin seviyesi vücudun uyanmasına yardımcı olmak için tekrar düşüyor.

Amerikan Uyku Tıbbı Akademisi Kamu Güvenliği Komitesi başkan yardımcısı Dr. Muhammed Adeel Rishi, pandemi sırasında geceleri uykuya dalmakta güçlük çekerken kendisine yardım etmesi için melatonin almaya başlayan bir doktor meslektaşından söz ediyor. Doktor arkadaşı, uyku sorunu yaşayan çocuklarına da hormonu vermeye başladığını belirtirken Dr.Rishi, daha fazla bilgi bulunana kadar melatonin kullanmamak için önemli nedenler olduğunu söylüyor. Melatonin, uykuyla birlikte vücuttaki diğer işlevleri de etkiliyor. Özellikle ek olarak alınan melatoninin vücut ısısı, kan şekeri ve hatta kan damarlarının daralma derecesi üzerinde etkisi olduğunu vurguluyor.

Melatonin bir ilaç olarak kabul edilmediğinden, ABD Gıda ve İlaç Dairesi (FDA - Food and Drug Administration) onayı gerektirmiyor. Bu nedenle melatonin ürünleriyle ilgili başka bir çalışma, insanların tam olarak ne kadar aldıklarını bilmemeleri ve tutarsız dozlarla ilgili sorunlar olduğunu ortaya çıkarmış olup, FDA'ya denetim çağrısında bulunmakta. Melatonin dozları tipik olarak 1 ile 5 miligram arasında değişirken, incelenen ürünler, şişede ya da etikette listelenenden çok daha fazla veya az hormon ile uygun bulunmamış. Benzer biçimde Kanada'nın Ontario eyaletindeki Guelph Üniversitesi'nden araştırmacılar, ticari olarak mevcut 30 formülü test etmiş ve melatonin içeriğinin, şişelerde etiketlenen içeriklere göre %10'dan fazla farklı olduğunu tespit etmişler.



Araştırmacılar, melatonine ek olarak, ürünlerin yaklaşık dörtte birinde serotonin adı verilen başka bir kimyasala rastladıklarını da ayrıca ifade ediyorlar. Melatonin vücudun biyolojik saati ile uyku ve uyanma döngüsünü ayarlama rol oynarken, serotonin de iş başında. Vücudumuzda doğal olarak bulunan serotonin, bireyin duygudurumunu düzenlemeye ve derin REM uykusuna yardımcı oluyor. Ancak bilinmeyen miktarlarda serotonin almak sağlıklı olabilmekte. Serotonin kalbi, kan damarlarını ve beyni etkileyebiliyor. Dr. Rishi, duygudurum bozuklukları için ilaç kullanan kişilerin uyku yardımcılarında özellikle serotonininden etkilenebilecekleri konusunda uyarıyor. Ayrıca, melatonin alan herkesin ürünün ABD Farmakope Sözleşmesi standartlarını karşıladığını gösteren USP onay işaretini kontrol etmelerini tavsiye ediyor.



Melatonin kullanımı, bahsedilen tüm risklerinin yanı sıra çocuklarda ergenliğe ilişkin sorunlara da neden olabiliyor. Kısa süreli melatonin kullanımı güvenli kabul edilirken, araştırmacılar uzun süreli kullanımın çocukların cinsel olgunlaşmasını geciktirebileceğine dair endişelerin daha fazla çalışma gerektirdiğini bildiriyorlar. Bu konudaki bir teori, gece melatonin kullanımının doğal hormon seviyelerinin düşüşünü kesintiye uğratabileceği ve ergenliğin başlamasına müdahale edebileceği yönünde. Araştırmacılar melatoninin çocuklarda güvenli kullanımını değerlendirmek için daha fazla araştırmaya ihtiyaç olduğunu belirtirken, hormonun yetişkinlerde sirkadiyen ritim bozukluklarını tedavi edebileceğine dikkat çekiyorlar. Uzmanlara göre melatonin kullanımının kronik uykusuzluğu yönetmek için nasıl bir yere sahip olacağı büyük bir soru işareti. Amerikan Uyku Tıbbı Akademisinin araştırma sonuçları birkaç ay içinde <https://sleepeducation.org/> web sitesinde yayınlanacak.

Ayrıntılar için bakınız;

[https://www.medscape.com/viewarticle/972397?](https://www.medscape.com/viewarticle/972397?uac=191213CX&faf=1&sso=true&impID=4177409&src=WNL_dne1_220420_MSCPEDIT&fbclid=IwAR0_mANWgfYAroKbHpomzSq81o-vP9LvsQ6QQcH1qEKepjYQlePynEWskj4)

[uac=191213CX&faf=1&sso=true&impID=4177409&src=WNL_dne1_220420_MSCPEDIT&fbclid=IwAR0_mANWgfYAroKbHpomzSq81o-vP9LvsQ6QQcH1qEKepjYQlePynEWskj4](https://www.medscape.com/viewarticle/972397?uac=191213CX&faf=1&sso=true&impID=4177409&src=WNL_dne1_220420_MSCPEDIT&fbclid=IwAR0_mANWgfYAroKbHpomzSq81o-vP9LvsQ6QQcH1qEKepjYQlePynEWskj4)

<https://aasm.org/>

<https://sleepeducation.org/>

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 vücudun 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, kandan 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 Tromboendarrektomi (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: Beyine yeterli kan gitmemesi sonucu bayılma.

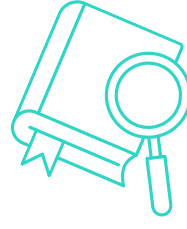
Sistemik: Tüm bedeni etkileyen.

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: Anlamalı ve amaçlı aktivitelerle sağlığı ve refahı geliştiren kişi merkezli bir sağlık mesleği.

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 eklemeye 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.

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