

Pulmoner Hipertansiyon ve Skleroderma Hasta Derneği

Hep birlikte, daha güzel yarınlara...

Tel: +90 555 024 14 80

Mail: pahssc@gmail.com

Web: <http://www.pahssc.org.tr>

Adres: Akdeniz Mah. Şehit Fethi Bey cad. No:55/K:9 PK:D:91 Heris Tower İş Merkezi PK: 35210 / Konak / İZMİR / TURKEY

IBAN: TR52 0004 6004 7688 8000 0415 58



/PahSscDernegi



/pahssc



@PahSscDernegi

Merhaba!

Bunu okuduğuna göre, sen de bizden birisi olmalısın!

Doktorunla konuştun değil mi? Sana her şeyi anlatmış olmalı...

Kafan karmakarışık olmalı.. Belki de kendini yalnız hissediyorsun,

Üstelik, kimsenin seni anlamadığını düşünüyor olmalısın...

Ama artık yalnız değilsin! Çünkü Bizi en iyi yine "**BİZ**" anlarız.

Hayat çok güzel ve yaşamaya değer. Sen de bunu keşfedeceksin

Bizler yıkılan hayallerimizin üzerine yeni yaşamlar kurmayı başardık.

Bizler, senin elinden tutacak yeni dostlarınız, yeni kardeşleriniz. **Kaderdaşlarınız**". Bil ki biz hep yanındayız!

Teşhis ile hayatına yeniden başlıyorsun; üstelik daha çetin bir hayata.

Karşımıza çıkan herkesin, hastalığımızı bilmesini beklememeliyiz. Nadir rastlanılan bir hastalığımız var.

Hayatımızı, hastalığımıza göre yeniden yapılandırmalıyız. Hastalığımızı kabul lenip, o günü bir "**milat**" olarak belirlersek, sonrasındaki her ileriye doğru kaydettiğimiz adım, bizim kazancımız olacaktır.

Belki bu dediklerimizi anlamak, zaman alacak.

Ancak şunu unutma, her şeyi en başından keşfetmenin bir anlamı yok! Biz bunu yaptık zaten.

Gel sen de katıl bize. Umut ol hepimize.

Geleceğimizi hep birlikte inşa edelim.

İçinde bulunduğumuz topluma "**Biz de varız!**" diyelim.

Bütün Türkiye'yi kucaklamayı istiyoruz. Bu da siz hasta, hasta yakınlarının ve bizlere gönül veren doktorlarımızın, sağlık çalışanlarının destek ve katılımları ile olabilir.

Ancak biz olduğumuzda, biz beraber olduğumuzda, bir gücümüz olur. Ve bu güçle daha güzel yarınları, **birlikte** inşa edebiliriz.

Hayatına eğer "**SEN**" kendin sahip çıkmazsan, senin için "**KİMSE**" hayatına sahip çıkmaz! Biz bir aileyiz, şimdi birbirimize kavuşma zamanı. Hedefinizi bekliyoruz.



NADİR HASTALIKLAR GÜNÜ
28 ŞUBAT

Nadir Hastalık Nedir?

Nadir hastalıkların tanısı zor, uzman hekimlerin sayısı az, ülkelere göre farklılık göstermekle birlikte genel olarak sıklığı 1:2000'den daha az olan hastalıkları ifade etmektedir. Yaklaşık **8000** farklı nadir hastalık bulunmaktadır ve bunların yaklaşık **% 80'i** genetik kökenlidir. Nadir hastalıkların **% 50'sinde** çocuklar etkilenmektedir. Ülkemizde yaklaşık 6 milyon kişinin, nadir hastalıklardan etkilendiği tahmin edilmekte olup, akraba evliliklerinin sık olduğu dikkate alındığında ise, bu sayının daha yüksek olduğu düşünülmektedir.

Eğer nadir bir hastalıkla savaşıyorsanız, şunu asla unutmayın; her hasta, ayrı bir vaka gibidir. Hastalıkları birbirlerinden farklılık arz eder. Birine yarayan şey, diğerine yarayamaz. En az bir doktor kadar hastalığınızı, iyi tanımanız ve bilmeniz gerekir. Karşımıza çıkan herkesin, hastalığımızı bilmesini beklememeliyiz.

- En çok hasta görmüş, deneyimi yüksek.
- Altyapısal olarak sizi takip etmeye yeterli donanıma sahip
- Multifidisipliner; aynı anda birden fazla klinikte, sizin takiplerinizi yönetebilecek

Bir merkezde, takiplerinizin yapıyor olması hayati öneme sahiptir.

Hastalıklarımız Görünmez Hastalıklardır!

Derneğimizin temsil ettiği hastalık grupları; **Eisenmenger Sendromu**, **Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon**, **Skleroderma** ile bunların sonucunda gereksinimi ortaya çıkan **akciğer ve kalp-akciğer** nakilleridir. Hastalık gruplarımız **milyonda 50** aralığında rastlanma sıklığındadır.

- **Pulmoner Hipertansiyon**, bildiğiniz normal hipertansiyon değildir.
- Her hastalıkta olduğu gibi erken tanı, hayat kurtarır.
- Bunlar görünmez hastalıklardır. Hastaların görünüşlerinden, ne kadar ciddi ve ölümcül bir hastalıkla savaştıkları anlaşılabilir.
- Tedavi edilmediğinde ölümcüldür.
- Bulaşıcı değildir.
- Halen bu hastalıkların kesin tedavileri yoktur. Hayat kalitesini yükselten ve sonuç itibarıyla yaşam süresini uzatan, tedavilerle kontrol altında tutulurlar.



Skleroderma Nedir?

Vücudun bağışıklık sisteminin kendi sağlıklı hücrelerine saldırarak deride, kan damarlarında, kaslarda ve iç organlarda bozulmalara neden olan bir grup hastalıkların adıdır. İki tür skleroderma vardır: lokalize (*sınırlı*) skleroderma ve sistemik skleroz (*yayılmış*).

Lokalize sklerodermada hastalık deri ve deri altındaki dokularla sınırlıdır. Gözleri tutarak üveite (*körlüğe*) neden olduğu gibi eklemli tutarak artrit (*vücut tarafından üretilen, eklemlerde meydana gelen iltihabi bir durum.*) yol açabilir. Yamalar halinde (*morfea*) veya gergin bir hat halinde (*lineer skleroderma*) meydana gelebilir.

Sistemik sklerozda süreç yayılmış olup sadece deride değil iç organlarda da tutulum vardır.

Yunancadan gelen 'sklerosis' kelimesi sertlik, 'derma' ise deri demektir. 'Sert Deri' demektir. Tarihte ilk kez Skleroderma 1753 yılında, Dr. Carlo Curzi tarafından tanımlanmış ve 1842 yılında belgelendirilerek tıbbi literatüre girmiştir. Kalp, akciğer tutulumlarında, dolaylı olarak ta karaciğer tutulumlarında **Pulmoner Hipertansiyona** neden olur. Toplumumuzda rastlanma sıklığı **250:1.000.000** aralığındadır.

Kesin bir tedavi yoktur. Tedavi edilmediğinde Ciddi sonuçlar doğurur.



Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon (PAH) Nedir?

Ciddi, hızlı ilerleyen ve yaşamı tehdit eden Pulmoner arteriyel hipertansiyon, vücutta dolaşan kanı oksijenlenmek üzere kalpten akciğerlere getiren damarlarda (*pulmoner arterlerde*) kan basıncının artmasıdır. Artan bu basınç kalbin oksijenlenmek için gönderdiği kanı, geri iter. Oksijen açlığı ve oluşan basınç zincirleme bir tepkiye sebep olur ve hayati organları tüketir. Pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH), **Pulmoner hipertansiyonun** beş türünden, en az rastlanılan grubudur.

Nedeni anlaşılamamış ve kesin tedavisi henüz yoktur. Ancak hastaların yaşam kalitesini ve ömrünü uzatan tedavilerinin olduğu bir hastalıktır. Pulmoner hipertansiyon ileri evrelerde kalp yetmezliği ve ölümle sonuçlanabilir. İlaç tedavisi artık fayda etmediğinde, son çare akciğer naklidir.

Kanser kadar tehlikeli olan bu hastalık, DSÖ verilerine göre **tedavi edilmediğinde**, hastalığın safhalarına göre ortalama yaşam süreleri; 6 ay ile 5 yıl arasında değişmektedir. Tanı konulduğu andan itibaren eğer hastalar tedavi edilmezse ortalama yaşam süreleri 2,8 yılken, bu süre çocuklarda 10 aydır. Hastalık karmaşık yapısı nedeniyle diğer

birçok hastalıkla benzer belirtiler gösterdiği için, teşhisi ortalama 2,5 yıllık bir gecikme ile konulabilmektedir. Toplumda rastlanma sıklığı **15 – 50 :1.000.000** aralığındadır. 1891 Yılında tarihte ilk kez Dr. Ernst von Romberg (1865-1933),

Eisenmenger Sendromu Nedir?

Doğuştan gelen kalpteki delik veya delikler ile sağdan sola olan kan akımının, kalpte yön değiştirerek soldan sağa dönmesi sonucu zamanla gelişen ve tedavi edilmediği takdirde hastalığın ulaşacağı, geri dönüşümü olmayan son evresidir. Hastalığın temel sebebi akciğere giden kanın, damarlara üzerindeki normalden fazla olan basınç ile akciğer damarlarının çevresindeki kasılabilme yeteneklerini kaybetmesi ve giderek artan basınca karşı koyamaması sonucunda damardan sızan kanın akciğerlerde kan göllenmesi ve damarlar çevresinde geri dönüşsüz bir doku olan fibrozisin oluşması sebebidir. **Pulmoner Hipertansiyona** neden olmaktadır. Yıllarca hastalar fark etmeden bu doğumsal sıkıntı ile yaşayıp bir anda Eisenmenger sendromu ile karşılaşılır. Erken tanı, çocuklarda tarama çok önemlidir. Doğru bir tedavi ile uzun bir sağ kalım yakalanabilir. İlaç tedavisi artık fayda etmediğinde son çare kalp-akciğer naklidir. Hastalık adını Dr. Paul Wood tarafından, bu durumu ilk kez 1897 yılında not eden Dr. Victor Eisenmenger 'den esinlenerek Eisenmenger 'in Sendromu adlandırılır. Toplumumuzda rastlanma sıklığı **1 -9:1.000.000** aralığındadır.

ORGAN BAĞIŞLA HAYAT KURTAR!

Organ Bağış Haftası 3 - 9 Kasım

Organ Bağışında Belçika Modeli Nedir? (Varsayılmış Rıza Sistemi / Presumed Consent Organ Donation)

Başınıza geldikten sonra bir çare aramak yerine, bugünden hayatınıza sahip çıkın! Ülkemizde, her **19** dakikada **1** kişi, organ nakli gerektiren bir durumla karşılaşmaktadır. **1** bağışçı, tüm organlarını bağışlayarak, **8** insanın hayatını kurtarabilir. Ve aynı bağışçı göz ve dokularıyla, **50** kişiye daha umut olur.

Ülkemizde **2016** yılında **422.135** kişi öldü. Ancak, her bin kişiden dördünün, organlarının canlılığını kaybetmeyeceği bir yoğun bakım ortamında müşahede altındaydı. Organ vericisi olmaya uygun olanlar arasında, **beyin ölümleri tespit edilen 1.997 kişinin** yalnızca **% 40'** organlarını bağışladı. Her yıl kadavradan yaklaşık **563** kişi organlarını bağışlıyor. Yani ülkemize **bir milyon kişiden yalnızca 7'si kadavradan organ bağışçısıdır.** Organ bağışında bu kadar gönülsüz davranmamız organ kıtlığına ve uzun bekleme sürelerine yol açmaktadır. Uzun bekleme süreleri de, çoğu hastanın vefat etmesi ile sonuçlanmaktadır. Bu sorunla mücadele edebilmek için; dünya hızla Organ Bağışında Belçika Modeline yöneliyor.

Varsayılmış Rıza Sistemi olarak da bilinen bu modelde, Ülkemizde uygulanmakta olan organ bağış sisteminin tam tersi olan; yani **18 yaşından** büyük bireylerin, **sağlıklarında** organ bağışçısı olmadıklarını beyan etmedikleri durumda "**organ bağışçısı**" olarak kabul edildikleri, organ bağış modelinin ülkemizde de uygulanmasını istiyoruz.