



# Tüm Toplumunu Organ Bağışçısı Olmaya Davet Ediyoruz

Pulmoner Hipertansiyon ve Skleroderma Hasta Derneği (PAHSSc) Başkanı Kamil Hamidullah ile derneğin kuruluş hikâyesi, dernek olarak hasta ve hasta yakınlarına yönelik faaliyetleri ve hastaların önemli ihtiyaçları üzerine konuştuk.

## Derneğinizi kuruluş hikâyesi hakkında bilgi verir misiniz?

Nadir ve yetim bir hastalık grubunun mensupları olarak dernekleşebilmek gerçekten çok zor. Dernek kurucularımızdan Sibel Ercan'ın skleroderma ile mücadelesi 1989'da başlamıştı. 1991 yılında ise ağabeyim Şamil Hamidullah'ın pulmoner hipertansiyon tanısı alması sonrasında "PH hasta dayanışma grubu" olarak faaliyetlerimize Ankara'da başladık. O dönemde endüstri henüz pulmoner hipertansiyona ve sklerodermaya ilgi göstermediği için birçok "ilk" bizimle birlikte başladı. Hastalıklarımızla ilgili bütün gelişmeler gözlerimizin önünde gerçekleşti. İster istemez kendimizi o gelişmelerin içerisinde bulduk. Tarihe tanıklık ettik, hatta tarihin yazılmasına katkıda bulunduk. Hiçbir zaman yılmadık, hep mücadele eden yorgun savaşçılarız hepimiz. Bu nedenle bazı isimleri ve "ilk"leri not etmeyi önemsiyorum.

1997-Kamil Hamidullah → Epoprostenol Sodyum tedavisi ile PAH spesifik tedavi başlanan ilk hasta

1998-Nuran Sağlam → Akciğer nakli olan ilk Türk hasta (Emekli Sandığı'nın ilk hastası)

2001-Ümit Atlı → Sildenafil tedavisi başlanan ilk hasta

2001-Dr. Ahmet Karabacak → Sürekli cilt altı infüzyon tedavisi başlanan ilk hasta



Kamil Hamidullah

PAHSSc  
Başkanı

2002-Zeynep Ece Ardıç → Bostentan tedavisi başlanan ilk hasta

2004-İlaç endüstrisi PH ile ilgili Türkiye'de faaliyetlere başladı

2005-Mehmet Esat Seymen → Akciğer nakli olan ikinci hasta (SSK'nın ilk hastası)

2007-Ümit Atlı → İntravenöz (IV) İloprost (damar içi sürekli infüzyon) tedavisi başlanan ilk hasta

2009-Mehmet Esat Seymen → Retransplant (aynı kişiye ikinci kez akciğer nakli) olan ilk hasta

2012-Nuray Arslanoğlu → Başarılı kalp-akciğer nakli olan ilk hasta

2007 yılında, o zamanlar kendi hasta yolculuğunda 18 yılı geride bırakmış Sayın Sibel Ercan'ın önderliğindeki sklerodermalı hastalarla, bizimle benzer sorunlar yaşayıp PAH ile yolları keşşebileceği için güç birliğine gittik ve 2008 yılında hastalar ve hasta yakınlarından oluşan ilk derneğimizi kurduk. Derneği sürdürebilmek için gereken maddi kaynak ve insan gücü yetersizliği nedeniyle 2014 yılında derneğimiz feshedildi. Değerli hocalarımızın bizi motive etmeleri sayesinde 2018 yılında yeniden dernekleştik ve kaldığımız yerden devam ediyoruz.

## Derneğe kimler üye olabiliyor? Kaç üyeniz var?

Derneğimizin temsil ettiği "Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon" (PAH), "Skleroderma", "Eisenmenger Sendromu" (ES), "İdiyopatik Pulmoner Fibrozis" (İPF), "Kronik Tromboembolik Pulmoner Hipertansiyon" (KTEPH) hastaları ve hasta yakınları, nadir akciğer hastalıklarına bağlı olarak akciğer nakilli (Ltx) ve kalp-akciğer nakilli (Hltx) bireyler veya nakil adayları dışında dernek tüzüğümüzü okuyup şartlarımızı kabul eden herkes derneğimize katılabilir. 150 civarında üyemiz mevcut; ancak üye olsun veya olmasın hasta ve hasta yakınlarımızın hepsini ailemizin birer ferdi olarak görüyoruz.

## PAH hakkında bilgi verir misiniz? Teşhisi ve tedavisinde güncel durum nedir?

PAH, milyonda 15-50 sıklığında görülen, akciğerlerinizdeki damarları ve kalbinizin sağ tarafındaki odacıkları (sağ kulakçık ve sağ karıncık) etkileyen, ilerleyici, ciddi bir nadir hastalıktır. Küçük dolaşımın yüksek tansiyonudur. Kalp ile akciğer arasındaki bağlantı kapalı devre sistem gibidir. Vücuttaki dolaşımını tamamlayan kan oksijen olarak fakir bir durumdadır ve tekrar oksijenlenmek üzere kalbin sağ üst odacığına (kulakçık veya atrium) dolar. Sonrasında akciğere gönderilmek üzere kalbin sağ alt odacığına (karıncık veya ventrikül) geçer ve buradan pompa benzeri bir sıkım hareketiyle akciğer atardamarı (pulmoner arter) aracılığı ile akciğerlere gönderilir.

Pulmoner hipertansiyonda pulmoner arteriyoller ve kılcal damarlar olarak adlandırılan akciğerdeki küçük damarlar daralır ve tıkanır. Bu, kanın kalpten akciğere gönderilmesini zorlaştırır ve akciğerlerin atardamarlarındaki basıncı artırır. Basınç arttıkça kalbin alt sağ odacığı akciğerlerinize kan pompalamak için daha fazla çalışmalıdır. Bu durum hem kalp kasının yorulmasına, zayıflamasına ve bozulmasına hem de vücudun ihtiyaç duyduğu oksijen miktarının azalmasına neden olarak hayati tehdit oluşturmaya başlar.

Kendisine özgü bir belirtisi olmadığından hastalığımızın tanısı dışlayıcı tanılama yapılarak konulabilmektedir. Hekimlerin aklına da acaba nadir bir hastalıkla karşı karşıya olabilir miyim diye sormak gelmeyebiliyor. O yüzden nefes darlığı, yorgunluk gibi şikâyetler, toplumda en sık görülen KOAH veya astım gibi genel

hastalıklarla karıştırılıp yanlış tanılar ve tedavilerle tanı gecikiyor. DSÖ verilerine göre, tedavi edilmediğinde ortalama 2,8 yıllık bir sağkalım süresi ile seyreden PAH'ta hastaların doğru tanıya ulaşması dünya genelinde halen ortalama 2 ile 3 yılı bulmaktadır. Bu nedenle tanı alan hastaların %75'inde hastalık ileri aşamaya ulaşmış oluyor.

Erişkinlerde en çok FDA onaylı ilaca sahip 3. nadir hastalık olarak diğer nadir hastalıklardan daha şanslı durumda olmamıza rağmen çocuklar için onaylanmış, sadece bir ilaç tedavisi bulunuyor.

●● Hastalarımız ilaçlarına ücretsiz bir şekilde ulaşıyorlar. Etkin ilaç tedavileri sayesinde yakalanan yüksek yaşam kaliteleri ve sağ kalım oranlarıyla günümüzde PAH'ın ömür boyu süren kronik bir hastalığa evrilmiş olduğunu söyleyebiliriz.●●

İyi haber, FDA onaylı hemen hemen tüm ilaç tedavi seçeneklerinin ülkemizde mevcut ve geri ödeme sisteminde olmasıdır. Hastalarımız ilaçlarına ücretsiz bir şekilde ulaşıyorlar. Etkin ilaç tedavileri sayesinde yakalanan yüksek yaşam kaliteleri ve sağkalım oranlarıyla günümüzde PAH'ın ömür boyu süren kronik bir hastalığa evrilmiş olduğunu söyleyebiliriz.

İlerleyen bir hastalık olduğu için ilaç tedavileri ile artık kontrol altına alınmadığında uygun hastalar akciğer nakline yönlendiriliyor. Ülkemizde akciğer nakli yapan aktif 3 merkez var. Bununla birlikte ihtiyaç halinde yapılabilecek kalp-akciğer nakli yeterli organ bağıışı olmadığından ülkemizde yapılamıyor. Ayrıca 14 yaş altındaki çocuklarımız için de ülkemizde akciğer nakli şansı yok maalesef. Çocuk hastalarda daha çaresiz bir durumda olduğumuz aşikâr.

## Dernek olarak hasta ve hasta yakınlarına yönelik ne gibi faaliyetleriniz var?

Hasta ve yakınlarımız için doğru bilgi çok önemli. Deneyimli hastaların aramıza yeni katılanlarla kendi engin tecrübelerini paylaşmaları, yeni arkadaşlarımızı hastalıkla mücadelelerinde 1-0 öne geçiriyor. Gerek web sitemizde gerek sosyal medya hesaplarımız kanalıyla yayınladığımız ve uzmanları ağırladığımız programlarda hastalıklarımız ile ilgili en doğru bilgilere ulaşılmasını sağlıyoruz. Hastalarımızın zaman kaybetmeden deneyimli merkezlere ulaşabilmeleri için hem danışma kurulumuzun onayı hem de hasta memnuniyetini gözeterek tedavi merkezlerini web sitemizde paylaşıyoruz. İhtiyaç sahibi hastalarımıza sabit veya taşınabilir oksijen konsantratörleri temin ediyoruz.

3 aylık süreli dijital yayınımlarımız olan "NEFES"te hem ülkemizden hem de yurtdışından konusunda uzman doktorları, bilim insanlarını, çatı kuruluşları ve STK'ları konuk ediyor, onların ağızından hastalıklarımız konusunda en son gelişmeleri paylaşıyoruz. Dergimizin olmazsa olmazı hasta ve hasta yakınları ile yapılan söyleşiler de birinci elden yaşam deneyimlerini içtenlikle yansıtıyor.

Hasta deneyimlerini çok önemsiyor, sosyal medyada da düzenli olarak hasta söyleşileri gerçekleştiriyoruz. Gerek uzmanlarla gerekse hasta ve hasta yakınlarıyla yapılan tüm yayınlara YouTube kanalımızdan ulaşmak mümkün.

Doktorlarımız ve üniversitelerimizle birlikte hasta ve hasta yakınlarına yönelik bilgilendirme toplantıları organize ediyoruz. Üniversitelerin intern'lere yönelik düzenledikleri eğitim programlarına destek vererek hem kendi hastalıklarımız için hem de nadir hastalıklar adına geleceğin sağlık çalışanlarında farkındalık yaratmaya çalışıyoruz.

Yine üniversitelerin destekleriyle hasta ve yakınlarımız için uzun ve yüksek yaşam kalitesini sağlamaya odaklı öz yönetim programları düzenliyoruz.

Ne kadar ciddi bir hastalıkla savaştığımız dış görünüşümüzden anlaşılmadığı için görünmez engellilik için farkındalık oluşturuyoruz. Bağışla Türkiyem Platformu ile birlikte organ bağıışı ve ağırlıklı olarak akciğer nakli konularında farkındalık yaratıyoruz.

## Toplumumuzun PAH hakkında bilgi seviyesi ne düzeyde? Farkındalığı artırmaya yönelik çalışmaların yeterli olduğunu düşünüyor musunuz?

PAH tedavi edilmediğinde kısa zamanda ölümlerle sonuçlanabiliyor. Erken tanı için farkındalık yaratmak amacıyla; hareketle baş gösteren nefes darlığı, nedeni açıklanamayan yorgunluk, eğilip kalktıktan sonra yaşanan baş dönmesi gibi ilk belirtilere dikkat çekiyoruz. Tanı alan hastalardan bazıları kendi ailesine bile hasta olduğunu kabul ettiremiyor, öykün-

meleri psikolojik nedenlere bağlanabiliyor. Bu doğrultuda gerek ailelere yönelik gerekse okul ve iş hayatı için hak savunuculuğu yaparak farkındalık yaratmaya çalışıyoruz.

Ülkemizde engelli deyince akla gelen aksine, engelliliğin uzuv eksikliği veya zekâ geriliğinden ibaret olmadığını anlatmaya, görünüşümüzden ne denli ciddi bir hastalıkla mücadele ettiğimiz anlaşılmadığı için yaşadığımız zorlukları içeren "görünmez engellilik" kavramına bilinirlik kazandırmaya çalışıyoruz.

•• Hastalığımız son çare olarak akciğer nakli de gerektirebildiğinden hem akciğer nakli hem de genel anlamda organ bağıışı için farkındalık yaratmak üzere ilgili tüm paydaşlarla birlikte hareket ediyoruz. ••

Hastalığımız son çare olarak akciğer nakli de gerektirebildiğinden hem akciğer nakli hem de genel anlamda organ bağıışı için farkındalık yaratmak üzere ilgili tüm paydaşlarla birlikte hareket ediyoruz.

Bu çalışmalarımızı hem dernek olarak hem kurucularından olduğumuz Nadir Hastalıklar Ağı ile hem de ülkemizde parçası olduğumuz diğer platformlar nezdinde yürütürken global farkındalık çalışmalarında, üyesi olduğumuz uluslararası çatı

organizasyonlarıyla birlikte aktif olarak yer alıyoruz. Gurur duyduğumuz bir başarımız da teknolojik. Dünya üzerinde ilk kez bir hastalık, farkındalık amacıyla cep telefonu için oyunlaştırıldı. Derneğimizin çabalarıyla pulmoner arteriyel hipertansiyondan yola çıkarak kurgulanan uygulamayı Google Play Store'dan indirmek mümkün.

## Tıbbi uzmanlık dernekleri ve bu alandaki hekimler ile iletişiminiz nasıl?

Konusunda uzman hekimlerimizle birebir değerli çalışmalar yapabiliyoruz; ancak uluslararası hastalık kılavuzlarında bilimsel derneklerin hasta dernekleri ile işbirliği yapmasının önemi vurgulanmasına rağmen doğrudan bizim hastalığımız üzerine çalışan bilimsel derneklerle arzuladığımız düzeyde işbirliğine henüz ulaşamadık. Birlikte bazı adımlar atıyoruz; ama yapabileceğimiz daha fazla şey olduğuna da inanıyor, işbirliği alanlarımızı artırmak için çabalıyoruz.

Öte yandan hastalıklarımız konusunda en son gelişmeleri yalnızca yabancı çatı derneklerinden öğrenip takip edebildiğimizi söyleyebilirim. Bu da zamanla bilginin kaynağına ve yürütülen çalışmalara doğrudan erişip yabancı hekimlerle işbirliği geliştirmemize olanak sağladı.

Türkiye'nin, faaliyetleriyle ELF-Avrupa Akciğer Vakfının haber bültenlerinde düzenli olarak yer almayı başaran "tek" akciğer hastaları dayanışma derneğiyiz. Şimdi de Avrupa'nın en büyük pulmoner hipertansiyon dernekleriyle, Brüksel merkezli yeni bir birliğin Belçika ve Avrupa yasal formalitelerinin tamamlanması aşamasındayız.

## Hastaların en önemli ihtiyaçları nelerdir? Bunların karşılanması için nelerin iyileştirilmesi gerekmektedir?

Hastalarımızın en önemli ihtiyacının hastalıklarının öz yönetimine yurtdışındaki hastalar kadar hâkim olmak olduğunu düşünüyorum. Hastalıkla ilgili doğru ve güncel bilgiler ile tedavi yaklaşımlarına ihtiyaçları var. Öte yandan ilacımıza erişmek, yaşamımızı sürdürebilmek için tek başına yeterli bir adım değil. İlaç kullanabilmek için gerekli cihaz ve bileşenlerin yanı sıra diğer sağlıklı bireylere yakın yaşam kalitesine ulaşabilmek için psikolojik ve rehabilitasyon destekleri gibi tamamlayıcı tüm hizmet ve destek gereksinimleri bütün diğer nadir hastalıklarda olduğu gibi olmazsa olmazımızdır.

Sağlık Bakanlığı yetkililerimiz her fırsatta hastaların evde oturmalarını değil sosyal hayata karışmalarını istediklerini dile getiriyorlar. Oysa bizim hastalarımız oksijene ihtiyaç duyduklarında SGK taşınabilir oksijen konsantratörü imkânını sadece çalışan veya öğrenci olanlara, onu da değerinin yalnızca yaklaşık %15 oranında bir maddi destekle sağlıyor. Diğer hastalar sabit cihazlarla evlerinde hapis kalıyorlar. Başka bir deyişle insanca yaşamak ya da sadece nefes almak için cihaz desteğine ihtiyaç duyan hastalar gerek bu cihazlara erişmekte zorlanıyor gerekse cihazların kullandığı enerji giderleri altında eziliyorlar. Üstelik cihazları SGK'nın %15 desteğiyle alan bir hasta vefat ettiğinde, kurum cihazın kendilerine iadesini isterken aileler hâlâ o cihazın borçlarını ödüyor olabiliyor.

Bununla birlikte her şeyi doktorlarımızdan ya da devletten beklememek gerek. Hayattayken organlarımızı bağışlamıyoruz ya da yakınlarımız bizim bu yöndeki arzumuzla rağmen dini veya duygusal sebeplerle bu isteğimizi gerçekleştiriyorlar.



Amerikan istatistiklerini Türkiye'ye uyarırsak ülkemizde her yıl 400-450 akciğer naklinin yapılıyor olması gerekli. 2022 yılında sadece 9 akciğer naklinin yapılmış olması durumun vahametini ortaya koymak açısından yeterli olacaktır. Bu yüzden 18 yaşından büyük her bireyin sağlıklıyken aksini beyan etmemişse organ bağışçısı kabul edildiği "organ bağışında varsayılmış onam sistemi" için farkındalık çalışmaları yürütüyor, başta hasta ve hasta yakınlarımız tüm toplumu organ bağışçısı olmaya davet ediyoruz.

## Buradan endüstriye ne mesaj vermek istersiniz?

Öncelikle PAH birçok nadir hastalığa göre çok şanslı bir durumda. 1990'lı yıllarda herhangi bir tedavimiz yokken bugün ulaşılan nokta için araştırmacılara, doktorlarımıza ve ilaç endüstrisine minnettarız. Yakın bir zamanda bizlere kesin bir tedaviyi de müjdelemelerini diliyor, çalışmalarında başarılar diliyoruz.

Nadir hastalıkla ilgili hasta dayanışma derneklerine herhangi bir pozitif ayrımcılık uygulanmıyor, diğer tüm derneklerle aynı yasal uygulamalar

ve sınırlandırmalara tabiyiz; ancak biz bir hobi derneği değiliz. Bizler, ölüm kalım savaşı veren hastaların bir yandan kendi hastalıklarıyla mücadele ederken bir yandan da diğer hastalara yardımcı olmaya çalıştıkları dernekleriz. Bu derneklerin sürdürülebilirliği inanın ki çok zor. O yüzden insanlarımızın, endüstrinin ve kanun koyucunun nadir hasta dayanışma derneklerine pozitif bir ayrımcılıkla yaklaşımlarına çok ihtiyacımız var. Her fırsatta yanımızda olmanızı, gerek uzman dernekleri gerekse otorite nezdinde hasta derneklerinin ayakta kalabilmek için ihtiyaç duydukları desteğin önemine vurgu yapmanızı rica ediyoruz.

Öte yandan modern dünya, hastaların karar alma mekanizmaları içinde yer aldığı bir sisteme geçiyor. Paydaşları bir araya getiren her ortamda hastaların da mutlaka söz sahibi olarak masada yer alması yönünde gerek kendi bünyenizde gerekse uzman dernekleri ve otorite nezdinde farkındalık artırıcı faaliyetlerde bulunmanızı, uzman derneklerinin hasta dayanışma dernekleriyle birlikte hareket etmesini teşvik etmenizi bekliyoruz.