

# Nefes

PAHSSc Dergi

Mart 2022 Sayı 3

Bizim savaşçımız:

**FİLİZ  
DEMİR  
AKMAN**

*Pulmoner Hipertansiyona  
Yıllarını Vermiş  
Değerli Doktor*

**PROF. DR. GÜL ÖNGEN**

*Doktor, araştırmacı  
ve ERS-Avrupa Solunum  
Birliği Başkanı*

**PROF. DR. MARC HUMBERT**

*Kıdemli  
Skleroderma Hastası*

**SİBEL ERCAN**

*İPF Hakkında*  
**PROF. DR. ÖZLEM  
KUMBASAR**

*Söyleşi 3. Bölüm*  
**KAMİL HAMİDULLAH**

# İÇİNDEKİLER

1| EDİTÖR YAZISI

2| KÜNYE

3| PROF. DR. MARC HUMBERT-DÜNYADA PAH

8| FİLİZ DEMİR AKMAN-PAH'A GEÇİT YOK

12| KIDEMLİ SSC HASTASI SİBEL ERCAN

19| PROF. DR. GÜL ÖNGEN-PAH'IN GEÇMİŞİ VE GELECEĞİ

27| ARAŞTIRMACI GÖZÜYLE: DOÇ. DENİZ TOKSÖZ

29| KAMİL HAMİDULLAH SÖYLEŞİSİ 3. BÖLÜM

35| IPF ALANINDA PROF. DR. ÖZLEM  
ÖZDEMİR KUMBASAR

41| IPF HASTASI TURGAY SUYOLCU

43| SKLERODERMA HASTA YAKINI EMRE AKSOY

46| İSRAİL PULMONER HİPERTANSİYON HASTA DERNEĞİ

49| UZMAN FİZYOTERAPİST EBRU KAPLAN'DAN KARDİYOPULMONER  
REHABİLİTASYON

53| DERLEME:  
POTANSİYEL ORAL TERAPİ PAH'I TERSİNE ÇEVİRİYOR

55| GJURGICA KJAEVA-GERÇEK BİR SAVAŞÇI

58| SOSYAL HİZMET UZMANI AYŞE SARI

61| NADİR HASTALIKLAR AĞI BASIN BİLDİRİSİ

63| DERLEME

65| İÇİMİZDEN BİRİ: AZRA ZORLU

66| SÖZLÜK



**Ayşe Kora Akersoy**  
**İPAH 2017**

Merhaba!

Mart ayı herkes için uzun kış gecelerinin sonu, baharın gelişi, toprağın uyanışı, doğanın yeşerişi, canlanma, güneşe kavuşma ve umut ayı. Biz PAHSSc'liler içinse aynı zamanda doğum günümüzü kutladığımız, iyi ki varız dediğimiz ve birbirimize sıkıca kenetlenerek birbirimizden güç aldığımız ay. Derneğimizin kuruluşunun dördüncü yılı olan bu Mart sayısında sizlere bizden haberler vermek istedim.

2022 ile birlikte neredeyse dur durak bilmedik. Sosyal medya hesaplarımız üzerinden yayınladığımız hasta hikayeleri, doktor bilgilendirmeleri, kongreler ve farkındalık çalışmalarına ek olarak, 28 Şubat Dünya Nadir Hastalıklar Günü dolayısıyla bir çok kutlama ve bilgilendirme toplantısına katıldık. Etkinliklerimiz sadece ulusal düzeyde kalmadı; PHA Europe'un Nadir Hastalıklar için düzenlediği sanal kongrede stand açarak derneğimizi ve hastalıklarımızı tanıttık.

En çok ses getireceğini umduğumuz 3 projemiz ise sanal değildi. Bunlardan ilki Tema Vakfı aracılığıyla gerçekleştirdiğimiz "Bir Fidan Nefes de Bizden" çalışmamız. Artık Gaziantep Dülük Ağaçlandırma Sahasında 2000 fidanlık bir Hatıra Ormanımız var. Fidanların çoğu daha şimdiden sahiplerini buldu; kimileri kaybettikleri hastaları anısına fidan bağışlarken, akciğer nakli olanlardan bazıları donörlerine teşekkür amaçlı fidanlar aldılar, kimileri ise dostlarının doğum günlerini kutlamak için dünyaya nefes oldular.

İkinci çalışmamız dernek olarak Türkiye'nin önde gelen PH merkezlerini tanıtmak oldu. YouTube kanalımızdan yayınlanmakta olan bu kapsamlı projeye değerli hekimlerimiz destek verdiler; böylece hastaların hem merkezleri hem de bu merkezlerde verilen hizmetleri tanıyabilecekleri çok kıymetli bir belgesel ortaya çıktı.

Son çalışmamız ise bir savunuculuk projesi. Biliyorsunuz artan elektrik fiyatları, evlerinde cihaza bağlı yaşayan hastalarımız için inanılmaz bir maddi yük teşkil etmekte. Yaşamlarını cihaza bağlı sürdürmek zorunda olan tüm hastalar için elektriğin lüks değil bir yaşam aracı olduğunu savunuyor ve bu konuda bir baskı grubu oluşturmaya çalışıyoruz.

Mart sayımız her zamanki gibi yine dopdolu. Fakat bu sayımızı özel kılan 3 kişi var ki, üçü de alanında duayen. Onların bize vakit ayırmasından onur duyuyoruz; Prof. Gül Öngen, Prof. Marc Humbert ve kıdemli skleroderma hastası Sibel Ercan.

Umuyorum 3 ay boyunca doya doya okuyacağınız bir sayı olur.



**Editör**

Ayşe Kora Akersoy  
İPAH 2017

**Yazı İşleri Kurulu**

Begüm Fulya Adızel  
PAH 1995



Olcay Soykan  
Skleroderma 2019



Değer Kesimoğlu  
PAH 2018



Kamil Hamidullah  
PAH 1995  
Çift Akciğer Nakilli 2009



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.



tcdnsmedya.com

Grafik Tasarım: TCDNS Medya Ajans  
Dilara Almaz



# PROF. DR. MARC HUMBERT

Université Paris-Saclay (Paris) - Akciğer  
Bilimi Profesörü  
Bicêtre Hospital (Paris) - Göğüs  
Hastalıkları ve Solunumsal Yoğun Bakım  
Bölümü Başkanı  
ERS Avrupa Solunum Birliği 2021-22  
Başkanı



**Profesör Humbert, her şeyden önce bizi kırmayarak derneğimizdeki hasta ve hasta yakınlarını aydınlatmak üzere vakit ayırdığınız için çok teşekkür ederiz.**

Katkı sağlama fırsatını tanıdığınız için ben teşekkür ederim. Umutlarımı hastalar, hasta yakınları ve akrabalarıyla paylaşmak beni daima mutlu etmiştir. PH topluluğunu desteklediğiniz için sizlere ayrıca teşekkür ediyor, hep birlikte bu alanda anlamlı gelişmeler kaydetmeyi ümit ediyorum. Amacımız pulmoner hipertansiyonun her çeşidini önlemek ve umuyorum tedavi etmek. Şu ana kadar çok ilerleme kaydetmiş olsak da gidecek yolumuz hala uzun.

**Tıp eğitiminden sonra nasıl ve neden göğüs hastalıklarına yöneldiniz? Göğüs hastalıkları uzmanı olduktan sonra ise damarsal akciğer hastalıklarında, özellikle de PH'de uzmanlaşma nedenleriniz neydi? Rastlantısal mıydı yoksa belli bir hedefe mi dayanıyordu?**  
Tıp okuma kararında annemin ikiz kardeşi olan ve Batı Fransa Loire Vadisindeki Angers yakınlarında küçük bir köyde pratisyen hekimlik yapan muhteşem dayımın etkisi oldu. Dayımın orada yaşayan çiftçilere, farklı kökenlerden gelen insanlara davranışı beni etkiledi.

Annem ve dayım ilginç bir şekilde 1931'de Antakya'da doğmuşlar çünkü dedem oradaki bir Fransız okulunda öğretmenmiş. Ben de ailem gibi uluslararası işbirliklerini önemsiyorum.

Tıp eğitimime 1981'de Güney Paris Üniversitesi'nde başladığımda değişik bir dönem vardı. AIDS gibi yeni tehditler ortaya çıkmaya başlamıştı, fakat aynı zamanda moleküler biyoloji, görüntüleme, teknoloji, organ nakillerinde ümit veren hızlı ilerlemeler yaşanmaktaydı, çok disiplinlilik yükselişteydi. O dönem benim üniversitemin hastanesi inanılmaz ekipler kurmayı başarmış, şu anda her biri kendi alanında dünya çapında lider olmuş ilginç insanlar tarafından yönetilmekteydi. Solunum tıbbında Pierre Duroux ve Gerald Simonneau gibi damarsal akciğer hastalıklarını, özellikle de pulmoner emboli ve pulmoner hipertansiyonu anlamamıza kendilerini adanmış muhteşem hocalarım oldu. Güçlü bir akciğer damar hastalıkları merkezi inşa ediyor, vizyon ve heveslerini biz öğrencilerle paylaşıyorlardı. Bu öğrencilerden çoğu solunum hastalıkları araştırma ve bakımına yöneldiler. Ben ise pulmoner hipertansiyon eğitimi, araştırması ve bakımına tutkuyla bağlandım.

**Sizin birçok kimliğiniz var.**

**Doktorsunuz, araştırmacısınız, nadir akciğer damar hastalıkları merkezinin direktörüsünüz, ERS gibi birçok uluslararası kurulun başkanı veya yönetim kurulu üyesisiniz, 800'ün üzerinde bilimsel yayınınız var, araştırma dalında birçok uluslararası ödüle sahipsiniz. Tüm bunlara nasıl vakit buluyorsunuz? Önceliklerinizi nasıl belirliyorsunuz? Daha da önemlisi en çok hangi kimliğinizden zevk alıyorsunuz?**

Ben gerçekten tüm yaptıklarımı tutkuyla yapıyorum ve tutkumu meslektaşlarım ve ailemle paylaşıyorum. Yakın dostlarım ve iş arkadaşlarımın da aynı hevesle misyonumuzu paylaşıyor olması hayatımı kolaylaştırıyor. Çok şanslıyım. En çok hoşuma giden ise rollerimin multidisipliner olması. Enerjimi daima solunum tıbbının yerel, ulusal ve uluslararası önceliğine veriyorum. Avrupa Solunum Derneği (ERS)'nin başkanı olmak çok talepkar bir görev, ama aynı zamanda bu tutkuyu besleyici bir fırsat. Topluluk olarak kaydettiğimiz ilerlemeler sayesinde pulmoner hipertansiyon konusunda çalışıyor olmak bir ayrıcalık.

**Fransa'da bir hasta ortalama olarak ne kadar sürede tanı alabiliyor? Bu süre 10 yıl önce nasıldı?**

2006'da ilk ulusal PAH kayıt sisteminin sonuçlarını açıkladık. O zaman hastalar tanı aldıklarında iki yıl süreyle nefes darlığı şikayeti yaşadıklarını belirtiyorlardı. Tanı süresi modern yönetim çağında hala çok uzun ve toplumda PAH farkındalığı hala düşük. Dolayısıyla, bu süreyi kısaltmak için çalışmamız lazım. Erken müdahaleler PAH'ta daha iyi sonuçlara ulaşılmasını sağlayabilir. Meslektaşlarla süreyi kısaltmak için yeni araçlar geliştirmeye çalışıyoruz. Yapay zekanın da dahil olduğu yeni teknolojiler bu hedefe ulaşmak için benzersiz fırsatlar.



**Sadece PAH'a adanmış bir araştırma takımınız var. Biz hastalar için iyi haberleriniz var mı?**

Araştırmalarımız çok yönlü. Yeni tedavilerin gelişimi için genetik mutasyonların nasıl PAH'a neden olabildiğini daha iyi anlamaya çalışıyoruz. Bu araştırmalar PAH üst familyasındaki büyüme faktörü değişiminin ve yeni tip ilaç gelişiminin daha iyi anlaşılmasını sağladı. Herhangi bir hastaya uygulanan günümüzde onaylanmış bir tedavinin optimuma ulaşması için hastanın gelecekteki riskini hesaplıyoruz, ilk terapiyi ona göre seçiyoruz. Ayrıca, hastanın hayat kalitesini artırmak ve kişisel beklentilerini karşılayabilmek için iddialı tedavi hedefleri belirliyoruz. Cerrahlar, göğüs hastalıkları uzmanları, girişimsel kardiyologlar, radyologlar ve mühendisler ile işbirliği içerisinde cerrahi ve girişimsel olmayan yeni yollar arayarak farklı PH türlerine sahip hastaların da iyi sonuçlara ulaşmasına yardımcı oluyoruz.

**Terapötik inovasyon nedir?**

Terapötik inovasyon hasta bakımında yeni çözümler üretmek demek. İlaç geliştirmekten müdahalelere, operasyonlara, ekipmana ve stratejilere kadar çok geniş bir alanı kapsıyor. Bu çok ufuk açıcı bir iş ve son 30 yılda çok başarılar kaydedildi.



**Fransız PH Ulusal Kayıt Sisteminin direktörü olarak çok farklı vakalar görmüş olmalısınız. Sizi en çok şaşırtan vakayı hatırlıyor musunuz?**

Seçmek çok zor; ancak PAH riski ile açıkça ilişkilendirilmemiş genetik bir duruma sahip bir aileyi her zaman hatırlıyorum. Aile bireylerinden birinde PAH gelişti. Uluslararası bir araştırmacılar kurulunun desteğiyle, ABD ve Yeni Zelanda dahil, tüm dünyada çok az sayıdaki benzer vakaları tespit edebildik ve her iki sağlık durumunun da aynı mutasyondan kaynaklandığını ortaya koyabildik. Bu sayede hem söz konusu genin PAH'taki önemi vurgulanmış, hem de şu anda geliştirilme aşamalarının sonuna yaklaşmış bazı yeni ilaçların bulunması sağlanmış oldu.

**Şu anda ders veriyor musunuz? Daha önceleri de ders vermekten keyif aldınız mı?**

Evet, hala Paris-Saclay Üniversitesinde çoğunlukla lisansüstü ve doktora öğrencilerine damarsal akciğer hastalıkları dersleri veriyorum. Ders vermekten zevk alıyorum, tüm ekibim de büyük bir tutkuyla solunum tıbbi dersleri vermekte.

**Avrupa Solunum Derneği Başkanı olarak hedefleriniz neler?**

İki yıllık COVID-19 pandemisi solunum doktorlarını cephenin önüne sürdü; kendi muayenahanelerinde, acil servislerde, klinikte ve yoğun bakımlarda hep onlar vardı. COVID-19 süreci, solunum hastalıklarıyla yaşayan milyonlarca kişi için zorlayıcı oldu ve bazıları hastanelerdeki kapasitenin azalması ve sokağa çıkma yasaklarında randevularına gidemedikleri için tedavilerine ara verme durumunda kaldılar. Örneğin, evde kaldığımız süreçte kronik solunum hastalarının COVID-19 geçirdiklerinde hastaneye yatma ve daha kötüleşme riskleri yüksekti. Bu durum her tür pulmoner tansiyon hastası için de geçerliydi. Bazı sağlık sistemleri hızla uzaktan tedaviye, etkin bir şekilde teletıp kullanarak hastaya ulaşma ve tanı koymaya adapte olamadılar. Zaten yüksek risk grubunda olan kronik solunum hastalarının diğer insanlardan daha fazla ve daha acil izole olmaları gerekti. Solunum hastalarını iyileştirmeye odaklanmış bir dernek olarak ERS bu zorluklara çözüm getirmeyi ve gelecekte de bu hastalara öncelik vermeyi hedefliyor. Değişiklik kendi kendine olmayacak. Solunum topluluğu bir araya gelerek tek ve kararlı bir ses olarak kanun yapımcıları ve sağlık bakanlıklarını solunum hastalıklarında reform yapmaya motive etmeli. ERS'nin başkanı olarak, COVID-19 sürecinde oluşan güncel solunum hastalıkları sorunlarını çözmeyi hedefleyen ve solunum sağlığını önceleyen reformların hükümetler ve ulusal sağlık sistemleri tarafından yapılması için Uluslararası Solunum Birliğinin kurulmasına öncülük ediyorum.

**PH alanına emek verdiğiniz süre içerisinde ilaçlarda ve kombinasyon terapilerinde olan gelişmeler çok güzeldi. Biraz geçmişteki ve şimdiki uygulamalardan bahseder misiniz?**

Son otuz yılda, çok uluslu araştırmaların hızla laboratuardan kliniğe geçmesine şahit olduk. Bu kısacık sürede PH'ye yol açan işlevsiz biyolojik yolakların damar içi, damar altı, solunum yoluyla ve ağızdan verilen ilaçlarla hedef alınabileceğini gördük. Daha yakın zamanlarda birden fazla ilaç kullanımı teşvik edilmeye başlandı. Akciğer nakli bazı hastalar için çözüm olmaya devam ediyor, kronik tromboembolik PH (KTEPH) için yeni tedavi yolları bulunuyor. Her yıl yeni keşifler hastalığın yönetimine yardımcı oluyor ve gelecek için ilerlemeler kaydediliyor.

**Siz PH, PAH ve bağ dokusu hastalıklarında iltihap bileşenine ilk vurgu yapan doktorlardan biri oldunuz. Bunun için neler söylersiniz?**

Bazı hastalarda pulmoner hipertansiyon bariz iltihabi durumları daha da karışık hale getirebiliyor ve bu iltihap durumunun tedavisi her zaman olmasa da PAH'ı da iyileştirebiliyor. Ayrıca, tüm pulmoner hipertansiyon çeşitlerinde iltihabi etkenler oluyor. Hastalarımıza etkin çözümler üretilmesi için yangı ile akciğer damar hastalıkları arasındaki neden sonuç ilişkisi detaylıca araştırılmalı.

**Bugün dünya üzerinde farklı yolakları hedef alacak çeşitli ilaç denemeleri yapılmakta, hatta bazıları ikinci fazda. Bunlardan bazılarının onay alıp pazarda yerini alması ne kadar sürecektir sizce? Bize iyi haber verecek misiniz?**

PH topluluğumuz güçlü ve adanmış. Önümüzdeki iki yıl içerisinde yeni seçenekler olacağına inanıyorum.

**PH konusunda uzmanlaşmak isteyen doktorlara ne söylemek istersiniz?**

Pulmoner hipertansiyonun bakımı ve araştırması tıpta çok aktif bir alan ve günümüzde bu hastalığı tedavi etmek ve umarım önüne geçebilmek için paydaşlarla (hastalar, aileleri, sağlık profesyonelleri, araştırmacılar ve hocalar) güçlü ve etkin ilişkiler kurabilmek mümkün.



*“Tıbbi araştırmalardaki yıllarım bana doğru soruları sorduğunuzda ve kendinizi kararlılıkla ulusal ve uluslararası dayanışmalara adadığınızda her şeyin mümkün olabileceğini gösterdi. İnanılmaz buluşlar yaptık, başkalarını da yapma ihtimalleri çok büyük.”*

**Marc HUMBERT**

Marc Humbert'in, dedesinin albümlerinden seçtiği, Ocak 1937'de kar altındaki Antakya resimleri.



Asi Nehri üzerindeki köprü



Müze inşaatı



Şehrin genel manzarası

# FİLİZ AKMAN DEMİR

PAH 2012

## DİREN FİLİZ! PAH'A GEÇİT YOK!

**Filiz Hanım dışarıya enerji saçıyorsunuz. Bize bu enerjinizi paylaşma fırsatını vermiş olduğunuz için çok teşekkür ederiz. Mümkünse hayatınızdaki önemli anları özetleyebilir miydiniz?**

Bu güzel imkanı sunduğunuz için ben size teşekkür ederim. Aklıma ilk gelenler:

En heyecanlı anım: Liseden mezun olduğum gün

En kaygılı anım: Hastalığımı öğrendiğim an

En mutlu olduğum günüm: Kızıma hamile olduğumu öğrendiğim an

En önemli anım: Kızımı kucağıma aldığım an

**Bize biraz kendinizden bahsedebilir misiniz?**

Ben Filiz Akman Demir. Temmuz 1980 doğumluyum. Eğitim ve iş hayatımı İstanbul'da geçirdim. Yaklaşık 15 yıl eczacı teknisyeni ve güzellik uzmanı olarak çalıştım. Pulmoner hipertansiyon hastası olunca mesleğimi bırakıp zamanımı kızım ile geçirmeye karar verdim.



**Hastalığınıza ne zaman tanı kondu ve teşhis konması zaman aldı mı? O anda kendinizi nasıl hissettiniz?**

Tanı 2012 yılında kondu. Sağlık sektöründe çalıştığım ve ailemde kalp sorunu bulunduğu için kendimdeki semptomları fark edip branşında uzman bir kardiyoloğa göründüm. İlk muayenede akciğer tansiyonumun çok yüksek olduğu hemen görüldü. Bu nedenle benim olgumda tanı konması uzun zaman almadı. Sağlıkçı olmama rağmen bu hastalığı hiç duymamıştım. İlk öğrendiğim gün ben de tedirgin oldum. Herkes gibi hastalığımı internetten araştırdım. O seneler şimdiki gibi bilgi yoktu. Şimdi 15 sene öncesine göre çok olumlu bilgiler var. O zaman çok dehşet verici bilgiler vardı. Çok rahatsız olup kendimi kötü hissettim. Derneğimiz doğru bilgilere ulaşmamda çok etkin oldu. Pulmoner hipertansiyon ile yeni tanışan hastalara şunu söylemek isterim. İnternette yazılanlara çok fazla itibar etmesinler. Kendi doktorlarından, aynı zamanda derneğin internet sayfasından faydalanabilirler.



### **Aile bireyleriniz ve arkadaşlarınız hastalığınızı duyduklarında nasıl tepki verdiler?**

Hastalığımı ilk öğrendiğimizde ailem ve çevremdeki herkes benimle beraber tedirgin oldu. Hastalığı araştırmaya başladık. Daha sonrasında bu hastalıkla ilgilenen tanı merkezi ve uzman hekime ulaştık ve tedavim başladı. Ailem ve çevrem her zaman bana destek oldular. Ailemin yanı sıra arkadaşlarımdan katkısı inanılmazdı. Sürekli moralimi yükseltip hastalığımı çok düşünmememi sağladılar. Onların gönderdikleri ilaç poşetleri içinden aklıma gelemeyecek sevgi notları çıkıyordu. Eczacı teknisyeni olduğum için onların ilaç poşetlerime ulaşip koyabildikleri bu notlar tıpkı ailemin desteği gibi aynen “ilaç gibi” geliyordu. Moralimi inanılmaz yükseltiyordu.

### **İlaçlarınıza erişebilmek konusunda zorluk yaşıyor musunuz? İlaçlardan dolayı herhangi bir yan etki yaşadınız mı?**

İlaçlara ulaşmakta genelde bir zorluk yaşamıyorum ancak son başladığım ilaç kurumda her dozajda bulunmadığı için bana reçete edilmiş dozajı bulmakta sıkıntı çekebiliyorum.

Son ilacıma yeni başladığım için biraz yan etkisi oluyor. Ama “Diren Filiz!” diyerek her ilaca bir kolaylık buluyorum. Herkesin korktuğu ağrı yapan bir ilacı ekmek içinde almayı keşfettim ve konuştuğum herkes benim gibi yapmaya başladı. Eminim ki yeni ilaca da bir kolaylık bulacağım.

### **Pandemi süresince doktorunuzla kolay iletişim kurabildiniz mi? Pandemi tedavinizi etkiledi mi?**

Bu süreçte doktoruma ulaşmada ve tedavi sürecinde herhangi bir sıkıntı yaşamadım. Doktorumu çok seviyorum. Herhangi bir ihtiyacım olduğunda cep telefonundan doğrudan ulaşabiliyorum kendisine. Her zaman bana ve diğer hastalarına vaktini ayırmaya ve yardım etmeye hazır. Hocamın bu tutumu bana çok güven veriyor.

### **Hasta destek grupları ve dernekleri konusunda görüşleriniz nasıl?**

Çok faydaları olduğunu düşünüyorum. Hem sosyal anlamda hem de hastalığıma destek anlamında çok faydasını görüyorum. Derneğimiz sayesinde birçok bilgiye ulaşip faaliyetlere katılabiliyorum.

### **Diğer hastalara ne gibi önerilerde bulunmak istersiniz? PAH hastası bir birey olarak hayatta bir düsturunuz var mı?**

PAH hastalarına önerim hastalıklarını kabul edip hayat standartlarını ona göre düzenlemeleri olacaktır. Hastalık ne kadar kısa sürede kabullenilirse süreç o kadar kolay olacaktır. Açıkçası ben hastalığı kendime çok problem etmedim. Hasta psikolojisine girmedim. Hep diren diyorum! Ben PAH'ı yenmeye çalışıyorum.

**Hastalık hayatınızda ne gibi değişikliklere neden oldu? Yapmak istediğiniz veya yapmayı özlediğiniz bir şey var mı?**

İlk olarak ben konuşmayı çok severim. Ne yazık ki uzun süre konuşmaya nefesim yetmiyor, kalıveriyorum ortada. Uzun sohbetlerde nefesimin kesilmemesini özlüyorum. Standartlarımın kısıtlanmasına bu ilk örnek. Ayrıca şarkı söylemeye bayılırım. Evde kendi kendime şarkı söylerken nefesimi etkilemesi bana garip geliyor. Eskiden hep rahat rahat koşardım. Ancak şimdi ne yazık ki koşmayı çok özlüyorum. Ama "Diren Filiz!" diyorum. Umarım geçecek!

**Akciğer ve kalp-akciğer nakli konusundaki düşüncelerinizi alabilir miyiz?**

Akciğer ve kalp-akciğer nakli konusunda daha fazla kişinin organlarını bağışlaması gerektiğini ve buna ek olarak bu konuda farkındalığın artmasının çok önemli olduğunu düşünüyorum. Ülkemizde Belçika modeli organ bağışının uygulanmasını çok arzu ederim. Umarım gerçekleşir. Organlarımız can olur.

**Görünmez engellilik ile ilgili bir anınızı paylaşır mısınız?**

Bildiğiniz gibi dışarıdan bakıldığında son derece normal görünüyoruz ancak aslında hareketlerimiz çok kısıtlı. Bu konuda en sık yaşadığım, kurumlarda işim olduğunda asansör anılarım oluyor. Malum nefesim kesildiği için asansör varsa binmek istiyorum. Ancak genelde, "Gençsin, merdiven yerine niye asansörü kullanıyorsun?" sorusuyla karşılaşıyorum. Otobüste yüzüme bakıp yer vermemek için kafalarını çeviriyorlar.

Oysa katater değiştirmişim, ciddi ağrım var, ayakta öylece bekliyorum. Tam tersi de olabiliyor, yer bulmuşum oturmuşum yaşlı bir hanım yanımda ayakta kalmış bekliyor. Çok istiyorum ama yer veremiyorum. Bana dik dik bakıyor. Çok üzülüyorum.

**Evinizde özellikle ilaç değişimi zamanlarında ve genelde bir iş bölümünüz var mı?**

İlaç değişimi zamanları benim için daha yoğun geçiyor ancak evdeki iş bölümü sadece bu süreçle kısıtlı değil. Okula gitmesine rağmen kızım ev işlerine yardım ediyor ve ilaçlarımı alıyor. Desteği inanılmaz. Aynı şeyi eşim için de söylemem lazım. Evimizin tüm alışverişini o üstlenmekle kalmıyor aynı zamanda ev işlerine katkıda bulunuyor. Her ikisine de çok teşekkür borçluyum. Bana yardımları benim için en büyük destek, özellikle ilaç değişimi süreçlerinde onların yardımlarıyla ayakta duruyorum ve kendimi toparlıyorum.

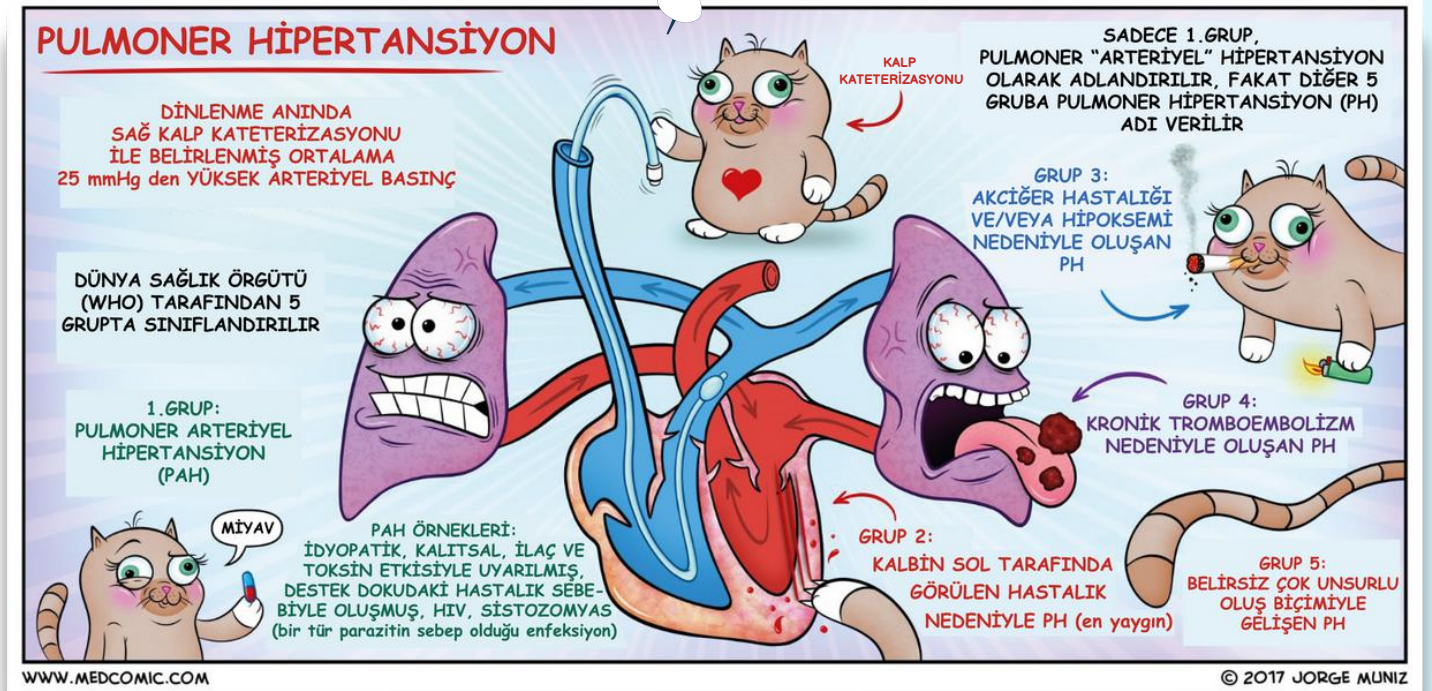
**Gelecekte beklentilerinizi öğrenebilir miyiz?**

Gelecekte en büyük beklentim hastalığımızın kesin tedavisi olması. Bunun olacağına inanıyorum. İlaçların kolay bulunması hepimizin en büyük isteği. Ayrıca nadir hastalıkların tedavisi için daha fazla ilacın bulunmasını ve bu tedavi ve ilaçların kolay ulaşılır olmalarını arzu ediyorum.

## Eklemek istediğiniz başka bir nokta var mı acaba?

Şunu eklemek isterim: Bu hastalıkta umutsuzluğa kapılmayıp enerjimi pozitif tutmaya özen gösteriyorum. Bence bu çok önemli. Kendime her zaman "Diren Filiz! PAH'a geçit yok!" diyorum. "Filiz geçilmez, dimdik ayakta! Siz de katılın!" diyorum. Acımız ortak, yaşadıklarımız ortak. Herkesin acılarının dinmesini diliyorum. Hepimiz birer PAHRAMANız! Ondan güç almalıyız! Bir de umarım gerekmez ama eğer bir akciğer nakline ihtiyacım olursa canlıdan canlıya nakil olabileceğini duyduğum Japonya'ya iltica talebinde bulunabilirim!

**Çok teşekkür ederiz Filiz Akman Demir. Eminim deneyiminiz bize ışık tutacak ve enerjiniz moralimizi yükseltecek. Sağolun, sağlıklı kalın PAHRAMANımız.**



## SİBEL ERCAN

**Kendinizden bahseder misiniz?**

60 yaşındayım. İstanbulluyum ama yaklaşık 8 senedir Bodrum'da yaşıyorum. Evliyim, 2 çocuğum, 2 de torunum var. 31 senedir skleroderma hastasıyım.

**Skleroderma ile nasıl tanıştınız?**

1991 yılında bir kış günü el serçe parmağımın soğuk yüzünden önce beyazlaşması, sonra mora dönmesiyle başlayan bir Raynaud atağıyla skleroderma hayatıma girdi. Önce panik olduk; uyuşma ve his kaybı oldu. Kardiyoloji doktoruna gitmeye karar verdik. Doktor damar genişletici bir tedavi önerdi. "Kendini sıcak tutar, ilaçlarını alırsan geçiştirebilirsin" dedi ama geçmedi. Raynaud tanısı almama rağmen hastalığım ilerlemeye devam ediyor, sokağa çıktığımda yüzümde kızarıklıklar oluyordu. His kaybı, renk değişimi ayak parmaklarımla devam etti. İlerleyen dönemde yutma zorluğu baş gösterdi. Yüzümde çizgiler oluşmaya başladı. El ve ayaklarımda şişmeler ve mide rahatsızlıkları gelişti. Deride, göğüs kısmında sertleşmeler oldu. Halsizdim, kilo kaybediyordum, kafamı sağdan sola çevirmekte zorluk çekiyordum.

**"2 yılım doktor doktor gezerek geçti."**

Her aşamada farklı bir alandaki doktora gitmeye başladım. Yutma güçlüğü için KBB'ye, cildim için dermatoloğa, ellerimde bir şey olduğunda dahiliyeye gittim. 2 yılım doktor doktor gezerek geçti. Aslında sistemik sklerozun bütün tipik özelliklerini anlatıyormuşum, üstelik eşim de doktor, ama o yıllarda hastalık çok bilinmiyordu.



Gömleğimin düğmesini bile ilikleyemediğim, cildimde belirgin değişiklikler hissettiğim bir dönemde aile dostumuz olan bir dermatoloji doktoru benden öykümü anlatmamı istedi. Ona çok şey borçluyum, bana o teşhis koydu. Tanı konduğu için seviniyordum ama adını bile duymadığım bir hastalık bedenimdeydi. O anda ikiye bölündüm sanki. Çok ağır bir vakaydım. Yürüyemiyordum, nefes alamıyordum, yutkunamıyordum, banyo yapamıyordum, kollarım açılmıyordu, taş gibiydi vücudum. Doktoruma ilk sorduğum "Ölecek miyim?" oldu. O da "Yok, ölmezsin ama süründüren bir hastalık," dedi. "Ölmeyecekmişim ama sürünecekmişim" dedim eşime ve ağlamaya başladım. Hastalığın adını da unuttum o sırada.

**Teşhis aldıktan sonra neler yaşadınız?**

Kimsenin bilmediği bir hastalıktan tanı almak hastada şok yaratıyor. Ben de hemen kabullenemedim. Teşhis sonrasında çok dramatik bir süreç yaşadım. 3 seneden uzun süren bir atak dönem oldu.

Çok ağır ilaçlar kullandım, çok yan etkileri oldu. Bakıma muhtaçtım, sık sık doktor kontrolüne gidiyordum. İğneden, haptan korkan ben her gün iğne oluyor, günde bir sürü ilaç alıyordum. El ve ayak parmaklarımda doku kayıpları, şekil bozuklukları oldu, nekrozlar geçirdim; bir ayağımda amputasyon oldu ve bir parmağımı kaybettim. O devirlerde sempatik sinirlerden ameliyat yapıyorlardı ve “Derhal olman lazım,” dediler. Hem kasık hem kol altımdan ameliyat oldum, sempatik sinirlerim kesildi. Fakat onların da çok faydası olmadı.

### “Neden ben?”

3 buçuk sene “Neden ben?” dedim. Kendimi ifade edemiyordum, acılar çekiyordum. Küçük bir dolabın içinde sıkışmış gibiydim. Hayatımı nasıl idame ettireceğimi göremiyordum. Ağır bir depresyona girdim. Normalde çok sakin bir insandım ama çok agresifleşmişim; kabullenemediğim için öfke nöbetleri geçiriyordum. Hastalığı bilmiyordum, anlamıyordum, kendim olamıyordum. Kişilik kaybı gibiydi. Çocuklarım durumu anlayamıyorlardı. 24 saatim yatakta geçiyordu, onlarla ilgilenemiyordum; bütün düzenim alt üst olmuştu. Sonrasında U dönüşü yaptım ama keskin değil yavaş yavaş oldu.

Ailemin desteğini aldım, çünkü hastalıkta yalnız olmamanız çok önemli. Eşimin mesleği gereği gecesi gündüzü yoktu. O yüzden annem ve babam bize yerleştiler.

### Hastalığı kabullenmeyi nasıl başardınız?

“Hayat bir mücadele ve bundan galip çıkmam gerekiyor,” diyebildiğimde 3 buçuk sene geçmişti. “Bu hastalığı öğrenmeliyim, çok iyi bilmeliyim” dedim ve bu benim dönüm noktam oldu.

Araştırmaya başladım ama başta neyi araştıracağımı bile bilmiyordum. O dönemde internet yaygın değildi, hastalık sayesinde internetle tanıştım. Doktorlarıma gittiğimde hep “Ben hastalığımı öğrenmek istiyorum” dedim. Zamanı geldiğinde anlatırız diyorlardı önce. Yabancı yayınlardan, doktor çevresinden, internetten çok şey öğrendim.

### “Sınırları asla kabul etmedim.”

O dönemde kendimi uzaydan gelmiş gibi hissediyordum. “Benden bir tane daha yok” diyordum. Sonra “Vardır bu hastalıktan benden başka muzdarip olanlar” dedim. İnternetten ABD’deki skleroderma derneğine ulaştım ve üye oldum. Hastalıkla ilgili başka hasta siteleri de buldum, oralarda kendimi anlatıyordum. Her yerde yazıyordum. Yazdıkça insanlar bana ulaşmaya, hastalardan mesajlar gelmeye başladı. Bir baktım bir çok hasta varmış farklı öyküleri olan. Mutlu oldum ve onlarla uzun sohbetlere başladım. Bu da bir çeşit terapi gibiydi. Her gün yeni bir şey öğreniyor, öğrendiklerimi uyguluyordum. Bu sayede negatifi pozitive çevirmeyi öğrendim. Bakış açımı çok genişlettim. “Ben bunu beceremem, yapamam!” dediğim her şeyi yaptım. Aklınız, yüreğiniz varsa, çok mükemmel olmasa da her şeyi yapabilirsiniz, yeter ki isteyin... Sınırları asla kabul etmedim. Hayat zaten kolay değil.

“Eşim ve çocuklarım için mücadele etmem gerek” dediğim noktada günlük tutmaya başladım. Reiki yaptım, yoga öğrenmeye başladım, psikolojik kitaplar okudum. Hep yazdım, kendimi anlattım, yaşadıklarımı, sıkıntıları, ağrıları, bedenimdeki değişiklikleri anlattım. Hem hastalığımı hem de psikolojimi tedavi ediyordum böylelikle. Tuttuğum günlük dert ortağım oldu.

Antidepresanlar yetmiyordu. Bir gün psikiyatra gittiğimde günlükten bahsettim. “Sen hastalığı kendi kendine tedavi etmeye başlamışsın ama geriye dönüp okuma sakın, sadece yazmaya devam et,” dedi ve ilaç vermedi.

Ayrıca uzun yıllar psikolojik destek aldım ve hala da almaya devam ediyorum. Şiddetle de tavsiye ediyorum.

**Kesin çözümü olmayan bir hastalıkla 30 senedir yaşıyorsunuz. Skleroderma ile yaşam hakkında neler söyleyebilirsiniz?**

Şu anda 60 yaşındayım ve bu hastalıkla çok da güzel yaşıyorum. Skleroderma ile arkadaş oldum. Hastalıkla yaşarken bir sürü badireler atlatıyoruz çünkü hastalık geçici değil, devam eden bir süreç. Tüm yaşam şekliniz değişiyor. Yeni bir yaşam staliniz oluşuyor. Yemek yeme alışkanlığınıza giyeceğiniz kıyafetlere dek tüm günlük yaşantınız değişiyor. Bunu başardığınızda bu hastalıkla çok daha iyi mücadele ediyorsunuz. Her deneyimlediğiniz şey size yeni bir bakış açısı sağlıyor. Yeni ataklar yaşayabiliyorum, değişimler oluyor, yeni tedaviler çıkıyor, hayatımızın rotası değişebiliyor. Ben de o rota ve rüzgara göre hayatımı idame ettirmeye çalışıyorum.

Ağladığım sızlandığım dönemler oldu, çok zorlandım ama şükrediyorum. Ah vah dememek lazım. Sabretmesini bilmemiz gerek. Karamsarlık yok hayatımda, karamsar ve negatif insanlarla da görüşmüyorum. Çok hastalık konuşulmasından da hoşlanmıyorum. Düşünce gücüyle negatifi pozitive çevirmek bizim elimizde. Bu beden bize verilmiş, bu bedeni en iyi şekilde kullanmaktan sorumluyuz. Doğru tedavilerle, doğru bilgilerle ve ilaçları aksatmadan almaya devam ettiğimiz sürece hayat yaşamaya değer.



**“Her anımı gülerek, sevgi, mutlulukla geçirmeyi hedefledim.”**

Bu hastalıkta birazcık bencil olmamız, kendimizi çok sevmemiz gerekiyor. Özellikle duygusal insanlara bir tokat gibi çarpıyor bu hastalık. Beni mutlu eden ne varsa onu yapmayı tercih ediyorum çünkü stres bizim hayatımızı çok etkiliyor. Hastalıkla en iyi nasıl yaşayacağım, en iyi nasıl adapte olacağım, nasıl mutlu olacağım, bunun yollarını arıyorum. Her anımı gülerek, sevgi, mutlulukla geçirmeyi hedefledim. Bir süre sonra bu bir yaşam tarzı oluyor. Mutluluk oyunu oynuyorum diyebilirim. Bir tür Polyannacılık. Örneğin zaman zaman ülser ağrısı oluyor ya da toplu iğneden bile ufak bir yara tarifi mümkün olmayan ağrılara neden oluyor. O zamanlarda hep “Geçecek Sibel bu,” diyorum. Yüzümde çizgiler başladığında, diş etlerim çekildiğinde “Bunları görmeyeceksin, sen eski Sibelsin,” dedim hep. Telenjektazilerim için “Bunlar benim beneklerim, dalmaçyalı gibiyim,” diyorum. Bir şekilde kendimle dalga geçiyorum.

Pandemi sürecinde tekrar yazmaya, günlük tutmaya başladım. Kendimce bir şeyler karalıyorum, şiir yazıyorum. Yeni hobiler edindim. Dans kurslarına devam ediyorum, yüzüyorum, yürüyüş yapıyorum. Denge kaybımı bu şekilde yendim, esneklik kazandım. Derneğimiz için çalışıyorum. Başka dernek ve vakıflarda da faalim. Hayatımı dolu dolu geçirmeye, boş vakit bırakmamaya çalışıyorum.

### **Sosyal yaşamınızda hastalık sonrası ne gibi değişiklikler yaşadınız?**

Başlarda arkadaş çevremde biraz yadırgandım, soyutlandım. Tepkiler alıyordum ama anlatmaya da çalışmadım çok, anlamıyorlardı. Yeni tanıştığım insanlara “skleroderma hastasıyım” demiyordum, “Kollajen doku hastasıyım” diyordum. Ataklarım yüzünden bir yere gitmeyip evde kaldığımda “Ah senin de bu hastalığın geçmedi,” diyorlardı. “Bu kronik bir hastalık, geçici değil ki,” diyordum ama insanlar “kronik” nedir onu bile bilmiyorlardı.

Skleroderma görüntümüzü de çok etkiliyor. Zaten sklerodermalılar görüntü açısından birbirine çok benzer. Zamanla mimiklerimiz yok oluyor, yüzümüzde derin çizgiler oluşuyor, ağız küçülüyor. Mesela benim kollarımda kırmızı lekeler var telenjiiektazi dediğimiz, deri incelendiği için kılcal damarlar derinin yüzeyine çıkıyor. Her hastada olmaz ama bende çok fazla var. İnsanlar bunları alerji zannediyor, bulaşıcı mı diye merak ediyor. O zaman ben de onlara açıklıyorum ve bağışıklık baskılayıcı ilaç kullandığım için asıl onlardan bana hastalık bulaşma riskinin daha fazla olduğundan bahsediyorum. “Nezleyseniz, griperseniz siz bana gelmeyin,” diyorum.

### **“Kendimizle mutlu olmayı, barışık olmayı öğreniyoruz.”**

Benim görüntümden rahatsız olan kişi benimle görüşmesin. Ben böyleyim. Eskiden böyle miydim, değildim. Hepimizin tipi değişti, yüzümüz, dudak biçimimiz değişti. Ben bu görüntümle mutlu olmayı öğrendim. Beni bu şekilde kabullenmeyi ben hayatımdan zaten çıkartıyorum. Kendimizle mutlu olmayı, barışık olmayı öğreniyoruz. Bazıları neden estetik yaptırmadığımı soruyor ama ben hiç denemedim açıkçası.

### **PAHSSc Derneği’nin kurucularındansınız. Neden dernekleşme ihtiyacı duydunuz? Neden pulmoner hipertansiyon hastaları ile birleşmeyi seçtiniz? Dernek oluşumu nasıl gerçekleşti?**

Sklerodermada akciğer tutulumu çok sık rastlanan bir durum. Hastalığımız bağ dokusu hastalığı olduğu ve bağ dokusu iç organlarımızı kapladığı için organ tutulumu olduğunda organların çalışma sistemleri bozuluyor. Mide ve sindirim sisteminin yanı sıra kalbi, akciğerleri, kan damarlarını, bağırsakları, böbrekleri tutabiliyor. Bende de akciğer tutulumu gelişti ama ben hastalığı çok iyi bildiğim için çok erken fark ettim. “Ayakta dururken nefes alamıyorum, yoruluyorum, eğilip kalkamıyorum, halsizim, bitkinim,” dediğimde hemen baktılar ve akciğer tutulumu geliştiği ortaya çıktı. 2 sene sonra da tekrar halsizlik oldu, merdiven çıkamıyordum, nefes darlığım oldu, yine baktılar, primer PH tavan yapmış çıktı bakılan testlerde. Sklerodermayı bakanlık sistemin içinde bile tanımlamıyordu. O zamanlar devlet birçok ilacı ödemiyordu. İlaçların “endikasyon dışı” olması problemini yaşıyorduk. Birçok hastalığa iyi gelen ilaçlar bu hastalığa da iyi geliyordu ama sistemde hastalığın tanımı olmadığı için maalesef o dönemde o ilaçları kullanma şansı bize verilmiyordu. Bu en büyük sıkıntımızdı. Hastalığının başlarında benim ilaçlarım da yurt dışından geliyordu. Bakanlıkla yazışmalar yapıldı, Ankara’ya gidiliyordu, bir çok saçma prosedür vardı. Aslında dernekleşmeyi düşünmüyordum ama hastalık beni dernekleşmeye itti.

### **“Dernek çocuğumuz gibi oldu. Tıpkı bir çocuk gibi büyüttük onu.”**

Ben hastanede tedavi görürken Kamil'i (PAHSSc Derneği Başkanı Kamil Hamidullah) de tanıyan doktorlarım "Kamil Bey bir dernek kurdu, o da ağabeyini pulmoner hipertansiyondan kaybetmiş." dediler. Akciğer tutulumu ortak olgu olduğu için bize birleşmemizi ve birlikte bir dernek kurmamızı önerdiler. "Siz de bilgili, deneyimlisiniz, arayışlar içindesiniz, sizi bir araya getirelim," dediler. Kamil'in daha önce kurmaya çalıştığı fakat yürütemediği bir dernek vardı. Benim de bir dernek aşamam vardı. Kamil Ankara'da ben İstanbul'daydım, buna rağmen buluştuk, kafa kafaya verdik ve ne yaparız diye kolları sıvadık. Dernek çocuğumuz gibi oldu. Tıpkı bir çocuk gibi büyüttük onu. Ama sadece ikimiz değildik, başka arkadaşlar da vardı, sonunda bir baktık, aynı hastalıkla mücadele eden arkadaşlarımız, dostlarımızla aile gibi olmuşuz. Eisenmengerliler ve İPFliler de katıldı. Hep benzer sorunları yaşadığımız için, "bizi bizden daha iyi kimse anlayamaz" felsefesiyle güçlerimizi birleştirdik.

Geriye dönüp baktığımda doğru bir şeyler yapmışız diyorum. Dernekleşmenin ne kadar önemli olduğunu anladım. Dernek olduktan sonra ve yaptığımız etkinlikler sayesinde insanlara tanı almalarında ya da hastalıkla yeni tanıştıklarında ufak da olsa önderlik yaptığımıza inanıyorum gerçekten. Hep birlikte bu kadar şey yaptysak ekip olarak, bugünlere geldiysek, bu ekip ve dernek sayesinde. Dernek işi özveri gerektirir, gönül işidir. Yüreklere dokunmak önemli olan. Bu vesileyle tüm hasta ve hasta yakınlarını da derneğimize katılmaya çağırıyorum.



### **Karamsar hastalarla nasıl konuşuyorsunuz?**

"Bunu ben başardıysa niye sen de başaramayasın?" diyorum. 60 yaşındayım, hala yeni yeni şeyler öğreniyorum, hala bir şeyler yapma çabası içindeyim, kendimi geliştiriyorum, kendime ve başkalarına nasıl faydalı olurum diye bakıyorum. Bakış açımızı değiştirmek gerek.

### **"İçimizdeki ışık sönmemel, umut hala var."**

Benim tanı aldığım dönemlerde çok sıkıntılar yaşadık. İlaçlarımızın sayısı bir elin parmaklarını geçmiyordu. Hastalara kortizon dayıyorlardı. 50mg kortizon kullandığım zaman oldu. İlk başta sadece 2 ilacım vardı, yurtdışından getirtiliyorduk. Her bir ilaç için mücadele verdik. Bugün çok basit görünen bir ilaç o zaman olmadığı için bir parmağım ampüte oldu. Bu ilacı öğrendiğimde kendi üzerimde denedim, fotoğraf çektim, bakanlığa yazı yazdık. Bu sayede başka hastalar artık o ilacı kullanabiliyor.

İlaçların listesini hazırlayarak, bakanlıkla toplantılar yaparak endikasyon dışı ilaçların da hastalara verilmesi için büyük çalışmalar yapıldı o dönemde. Dernekleşme, hele Türkiye’de, bu açıdan çok önemli. Şu anda hayatta olmayan arkadaşlarımız da yüreklerini koydular. Hepsini rahmetle anıyorum. Bu bir yürek işi, özveri işi. İnsanlar çok bilmedikleri için uzak duruyorlar derneklerden ama hasta derneğimiz sayesinde biz bu kadar yol aldık ve kendimizi de geliştirdik. Çok üzüldük belki, çok ağladık ama üzüldüğümüz kadar güleceğiz de. Hiçbir şey bitmiş değil, hayat devam ediyor. İçimizdeki ışık sönmemeli, umut hala var. Derneğimizin yaptıkları da yadsınamayacak kadar önemli. Şimdiki hastaların bize göre bir çok artışı var. Artık tanı almak çok kolay ve yeni ilaçlar, tedaviler var. İç organ tutulumlarına iyi gelen tedavi şekilleri var, baskılayıcı ilaçlar var. İrtibatta olduğumuz, her biri alanında otorite olan çok değerli hocalarımız var ve romatoloji her yerde. İlaçlara sıkıntısız ulaşıyor. Sorunlar tabi ki bitmeyecek ama hastalığımız artık sosyal medyada biliniyor.

### **Sklerodermada multidisipliner bir yaklaşım gerekli mi?**

Sklerodermada multidisipliner bir tedavi şart. Romatoloji ile başlayıp kardiyoloji, göğüs hastalıkları, dermatoloji, gastroenteroloji, psikoloji, fizik tedavi, periodontoloji bu işin olmazsa olmazları. Her hastanın hikayesi farklı çünkü hastalık her bireyde farklı ilerliyor. Hiç cilt tutulumu olmayan ve sadece akciğer tutulumlu hasta da gördüm, hiç iç organ tutulumu olmaksızın çok hafif cilt tutulumu olan hasta da. Örneğin, ben sistemik sklerodermanın tüm tipik özelliklerini taşıyorum: yutma zorluğu, akciğer tutulumu, PH, mide problemleri, ortopedi sorunları. Kitapta yazan ne varsa bende hepsi mevcut.



*5 Mayıs PH günü, siyanoz için mavi dudak farkındalık çalışması*

### **Duayen bir sklerodermalı olarak özellikle yeni tanı alan hastalara önerileriniz nelerdir?**

❖Yeni hastaların yapması gereken hastalıklarını iyi öğrenmeleri, tedavilerine aksatmadan devam etmeleri, morallerini bozmamaları, bir hobileri olması, çalışma hayatında iseler devam etmeleri, pozitif düşünmeleri, pozitif insanlarla beraber olmaları. Doktorlarına soru sormaktan çekinmesinler. Bir ilaca başladıklarında araştırınsınlar, öğrensinler yan etkilerini.

❖Tepeden tırnağa kendimize çok iyi bakmamız, özen göstermemiz şart. Doktorlarımızla birebir iletişim içinde olduğumuzda, rutin doktor ziyaretlerimizi, tetkiklerimizi yaptırdığımızda olası herhangi bir durum erken yakalanabiliyor.

❖İlaçlarımızı aksatmadan almalıyız. Bizimkiler uzun süreli tedaviler olduğu için 3-4 ay sonra etkilerini gösteriyor ilaçlarımız. Karaciğer enzimlerimiz ve kan değerlerimiz hep kontrol ediliyor ve ilaç dozlarımız ona göre ayarlanıyor. Yangında ilk kurtarılabilecek şey ilaçlarımızdır, mutlaka başucumdadır ve yedeklidir. Telefonumda ilaç listem vardır. E-nabızda herşeyim kayıtlı. Tedbiri elden bırakmamalıyız.

❖Doktorlarımızın önerdiği aşılar yaptırılmalı. Ayrıca psikolojik destek almak önemli.

❖ Kış aylarında Raynaud atakları oluyor. Minicik yaralar bir anda büyüyor ve nekroza kadar gidebiliyor, parmak kayıpları olabiliyor. Ellerimizi koruyacağız, çarpmamaya dikkat edeceğiz, deterjanlardan uzak duracağız, güneşe karşı koruyucu kullanacağız, cildimizi tahriş eden şeyler kullanmayacağız. Bebek ürünleri kullanılabilir.

❖ Ayak altındaki yastıklarda düzleşme ve sertleşme olabiliyor. Silikon tabanlıklar giyiyorum, yere çıplak basmıyorum, yazın bile çorap giyiyorum, yumuşatıcı kremler sürüyorum.

❖ Cildimdeki kızarıklıklar için güneşe çıkarken muhakkak koruyucu kullanıyorum, uzun kollu giyiyorum, şapka takıyorum. Yüzümdeki telenjektaziler içinse fondöten kullanıyorum.

❖ Skleroderma midemizi, sindirim sistemimizi tutan bir hastalık. Yutma güçlüğü oluyor, yemek borusunda daralma yapıyor; asit yapacak yiyecekler yenmemeli, geç saatte yenmemeli, sık sık ve azar azar yemek yenmeli.

❖ Ağız kuruluğu oluyor, buz parçası çiğnemek rahatlatıyor. Onu yapamıyorsanız şekersiz sakız çiğneyebilirsiniz ancak sindirim sisteminde tutulum varsa sakız çiğnemek reflüye neden olabilir. Şekersiz ağız bonbonları da var.

❖ Ağız hijyeni çok önemli. Yıllık ağız kontrolü yaptırılmalı. Geriye dönüşü olmayan diş kayıpları olabiliyor. Diş etinde kistler oluşabilir. Dolgularda metale karşı hassasiyetimiz olabiliyor. İmplant sakıncalı. Kan sulandırıcı ilaçlar kullanıyoruz, çok tehlikeli.

Üniversite hastanelerinde periodontoloji bölümleri var, skleroderma hastaları konusunda da tecrübeliler, gerekli tedavileri yapıyorlar.

❖ Vücutta herhangi bir iltihap olması hastalığı tetikleyebiliyor.

❖ Steroid (kortizon) kullanılıyorsa tuz-un-şekeri hayatımızdan çıkarmak gerek. Kemik erimesi olabiliyor ve yine steroid nedeniyle normal insandan 2 kat hızlı ilerleyebiliyor.

❖ Hareket kan dolaşımı için çok önemli. Yürüdükçe efor kapasitemiz yükseliyor. Ayrıca skleroderma yogası var, ağız küçüldüğü için ağız yogası var. Ben çok faydasını gördüm.

❖ Alçı, platin bunlar bizim için çok sıkıntılı, o yüzden dikkatli olmalıyız.

❖ En önemli uyarılardan biri de her hastanın birbirinden farklı olduğu. Bu nedenle hastalar birbirlerine yanlış tavsiyeler vermemeli. Doğru tedavi tıpta var, tıptan ayrılmamak gerek. Doktorların size uyguladığı tedavinin dışına çıkmak durumunuzu kötüleştirir.

❖ En büyük destek insanın ailesi. Ailenin desteği olmadan bu hastalıkla mücadele etmek çok zor. Onların bilinçli olması, size yaklaşımı bu hastalıkla mücadelenizde çok büyük rol oynuyor.

❖ Ben hala kendimi geliştiriyorum, hala bu hastalıkla nasıl daha iyi yaşayabilirim öğrenmeye çalışıyorum. “İnsan için meşguliyetten daha iyi bir tedavi yoktur” diyorum.

❖ Gülmek en iyi ilaç. Ne yaşarsak onu biz tayin ediyoruz, herşey bizim elimizde, ne verirse onu alıyoruz. Hayat, yaşamak, nefes almak, zor da olsa çok güzel.

ADHAD (Akciğer ve Damar Hastalıkları Araştırma Derneği)  
Kurucu Üyesi ve Onursal Başkanı

## PROF. DR. GÜL ÖNGEN

İstanbul'da doğdu.  
Lise eğitimini Kadıköy Maarif Kolejinde tamamladı.  
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesinden mezun olduktan sonra aynı fakültenin Göğüs Hastalıkları Ana Bilim dalında uzmanlık eğitimini tamamladı.  
2006'da Cerrahpaşa Tıp Fakültesi PH Merkezini kurdu ve 2006-2018 yılları arasında Koordinatörlüğünü sürdürdü.  
2018'e kadar Cerrahpaşa Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalında Öğretim Görevlisi olarak çalıştı.  
2018'den beri Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesinde ders vermektedir.



O yıllarda asistanlık kadrolarını kürsüler açardı ve küçük kürsüler genellikle belirli aralıklarla tek kadro ilan ederlerdi. Eşim, göğüs hastalıkları kürsüsünün iki kadro açtığını öğrenmiş, sınava girmemi o önerdi. Göğüs hastalıkları uzmanlığını o zamana dek hiç düşünmemiştim ama dahili bir branş istediğime göre neden olmasın dedim ve sınava girdim.

**Tıp fakültesini bitirdikten sonra göğüs hastalıklarına yönelmeniz nasıl oldu? PAH'a yönelmenizin belli bir nedeni var mıydı? Planlı mıydı yoksa tesadüfen mi oldu?**

İlkokul çağında çocuk doktoru olmaya karar vermiştim. Tıp fakültesinden mezun olduğumda anne adayı idim. Oğlum bir buçuk yaşına gelinceye kadar ona ben baktım ve sonrasında uzmanlık sınavına girmeye karar verdim. Ancak anne olmak beni hasta çocuklara karşı çok kırılğan kıldı. Çocuk hastalara aklımla değil sadece kalbimle yaklaşabileceğimi anladım. Bu yüzden çocuk hekimi olmaktan vazgeçtim. Eşim Zeki Öngen, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları kürsüsünde asistan olarak çalışıyordu.

Asistanlığa ilk başladığım gün rahmetli Faruk Yenel hocamızın dersi varmış. En kıdemsiz ben olduğum için apar topar beni ders asistanı yaptı kıdemlileri. Alelacele slide makinasını kullanmayı öğretiler ve kendimi hocanın dersinde buldum. Konu "Akciğer Embolisi" idi. Hocamız çok güzel ders anlatırdı ve benim akciğerin damarsal hastalıklarına tutkum da böylece başlamış oldu. Her öğretim üyesinin öncelikle ilgilendiği alanlar vardır. Benim de baş asistanlıktan emekliliğe kadar geçen süreçte birincil ilgi alanım akciğer damar hastalıkları olmuştur. Pulmoner hipertansiyon (PH) konusuna ilgim ise doğal olarak gelişti. Fakat o yıllarda PH tanısı ve tedavisi konusunda olanaklarımız ve bilgimiz kısıtlı idi.

İlk kez, 1998'de Fransa'da yapılan uluslararası pulmoner hipertansiyon sempozyumuna katılıp, bir avuç bilim insanının bu konuda heyecanla çalıştıklarına tanık olduğumda genç bir profesördüm. Etkilendim ve serüven böyle başlamış oldu.

### **Ders vermek mi, hasta görmek mi sizi daha çok besliyor?**

Her ikisinin besin kaynakları farklı ve her ikisi de çok zevkli. Bilginizi paylaşmak ve bu bilgiyi hasta üzerinde uygulamak, sonuçlarını görmek, gözlemlemek. Bunları da bilgi ve beceri dağarcığınıza katarak öğrenciler ve asistanlarla paylaşmak. Birbirini tamamlayan ve besleyen unsurlar. Bu yüzden, öğretim üyesi olduğum için kendimi hep çok şanslı hissetmişimdir.

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

Evet, eskiye kıyasla tanı ve tedavide çok olumlu adımlar atıldı. "Eski" derken de 15-20 yıl öncesini kast ediyorum. Bu süreç tıp tarihi açısından aslında kısa bir süreçtir. Bu kısa süreçte hep birlikte çok şey öğrendik, öğrettik ve ülkemizde PH bilinirliği çok arttı. Daha eski ile kıyaslamak doğru değil. Çünkü 2000 öncesinde bu hastalığın ne tanısı, ne de tedavisi güncel yöntemlerle yapılabiliyordu.

Tanı koyabildiğimiz az sayıda hastamız olduğundan olanakları varsa yurt dışında PH ile ilgilendiğini bildiğimiz kişilere, kurumlara gönderiyorduk. Sık eşlik ettiğini bildiğimiz hastalıklara PH'nin eklenmesi durumunda hastanın sağ kalımının bozulacağını biliyor ama sadece "nifedipin" ile tedavi etmeye çalışıyorduk o yıllarda. Ülkemizde başka bir olanak yoktu.



***"Öncelikli sorunumuz, tanıyı koymaktan çok, tanıdan kuşkulandığı gecikme."***

Son 20 yılda çok şey olumlu yönde gelişti ama tanıda sorunlarımız var halen elbette. Öncelikli sorunumuz, tanıyı koymaktan çok, tanıdan kuşkulandığı gecikme. Herhangi bir hastalıktan kuşkulandığı yani ön tanı koyabilmek için ilk yararlandığımız bilgi, hastaların bizlere aktardıkları yakınmalarıdır. Bu yakınmaların en sık görüldüğü hastalıkları, muayene bulgularımızla da birleştirerek en olası hastalıkları belirler birinin varlığını doğrulamaya diğerlerini dışlamaya çalışırız.

***İlk kez, 1998'de Fransa'da yapılan uluslararası pulmoner hipertansiyon sempozyumuna katılıp, bir avuç bilim insanının bu konuda heyecanla çalıştıklarına tanık olduğumda genç bir profesördüm. Etkilendim ve serüven böyle başlamış oldu.***



PAH hastalarının şanssızlığı burada başlıyor. PAH yapabilecek onlarca hastalık var biliyorsunuz. Bunların hepsine PAH eklenmiyor. PAH oluşmamış olsa bile bu hastaların hepsinde soluk darlığı zaten var. O nedenle PAH oluştuğunda soluk darlığının artmış olması, hem hastanın hem de doktorun gözünden çoğu zaman kaçıyor. Çoğu zaman altta yatan hastalığın kötüleşmesi diye algılanıyor. Öte yandan önceden hiçbir ek hastalığı olmayan İdiyopatik PAH (İPAH) hastalarımız ise çoğunlukla genç kadın hasta olduklarından astım sanılıyor. Daha yaşlı olanlar KOAH, kalp yetersizliği gibi soluk darlığının en sık görüldüğü hastalıkların tanısını alıyor ve zaman kaybediliyor.

Ancak, günümüzde beş dakikada bir hasta bakmaya zorlanan doktorlarımızı da yargılamak haksızlık olur. Bu gecikmeden sadece bireyler (hasta ve hekim) değil sağlık sistemi de sorumlu. Zamanında ön tanısı konmuş hastaların bir kısmı bu konuya adanmış merkezlere gönderiliyor. Bu konuda eğitimlerimizin büyük yararı oldu ancak bazı meslektaşlarımız halen hastaların tanılarını kendi kurumlarında koymaya çalışıyor.

Konuya hakimlerse elbette yapılabilir. Fakat unutulmamalıdır ki, bu hastalığın kesin ve doğru ayırıcı tanısı için yapılması gereken sağ kalp kateterizasyonu ve ekokardiyografi başta olmak üzere bütün tanı yöntemlerinin, rutin dışı, PH'ye ilişkin birçok ayrıntısı var. Bize gönderilen birçok hastada, dışarıda yapılmış olan bu incelemeleri, eksikleri nedeniyle tekrarlamak zorunda kalıyoruz. Bu hem hastaya, hem hekime, hem de ülke ekonomisine gereksiz bir yük.

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

Zamanında ve doğru tanının iyileştirilmesi için en etkin yöntem kuşkusuz eğitim. Hem üniversite, hem de üniversite sonrası eğitimde PH'ye ayrıntılı yer verilmeli. Birinci basamakta çalışan meslektaşlarımızın soluk darlığı ayırıcı tanısında PH'nin de yer almasını sağlamak. Biliyorum ki, başta Akciğer Damar Hastalıkları Araştırma Derneği (ADHAD) olmak üzere birçok uzmanlık derneği, birinci basamak hekimlerimizin kongrelerine katılıyor, soluk darlığı ayırıcı tanısında PH'nin de yer almasını sağlamak amaçlı eğitimler veriyor. Kuşku ile başlaması gereken tanı sürecinin önemli ilk oyuncusu, adı üstünde birinci basamak hekimler. Ön tanıyı koyan hekimin hastasını neden ve nereye sevk edeceğini bilmesi de çok önemli. Nedeni ortada. Çeşitli uzmanlıkların emeği ve katkısı ile olabilecek bir tanı dışlama ve doğrulama süreci var ki bu da en doğru şekilde, deneyimli PH merkezlerinde olabilmekte. Gönül isterdi ki Sağlık Bakanlığının ve PH uzmanlık derneklerinin işbirliği doğrultusunda akredite edilmiş PH merkezleri olsun. İlk tanı için bu merkezler yetkin kılınmalı.



Birinci ya da ikinci basamaktaki hekimler hastalarını bölgelerindeki bu merkezlere sevk etmeli. Tedavi takibi, ilaç değişim ya da artırma gereği bu merkezlerde karara bağlanmalı. Bu konuda ADHAD olarak Sağlık Bakanlığına 2019'da bir rapor sunduk. Halen yanıt bekliyoruz!

### **Ülkemizde ve devlet/üniversite hastanelerinde pulmoner hipertansiyon için tutulan ulusal bir kayıt sistemi var mı?**

Kayıt sistemi değil ama birkaç kayıt çalışması var ancak gerçeği doğru yansıttıkları konusunda kuşkuvarım var. Çünkü uzmanlık dernekleri ya da kurumların yaptıkları kayıt verileri bunlar. Biliyorsunuz hastaların büyük kısmı, ikinci, üçüncü görüş alabilmek için, birçok kurum ya da kişiyi dolaşır. Her kurum da o hastayı kaydına alır. Dolayısı ile bu kayıt çalışmalarında örtüşen hastaların olması kaçınılmaz. Ayrıca her uzmanlık alanının ağırlıklı olarak gördüğü PH çeşidi de farklı.

**“En sağlıklı veri aslında Sağlık Bakanlığının elinde.”**

En sağlıklı veri aslında Sağlık Bakanlığının elinde. İlaç geri ödemeleri için yapılan başvurulardan, ulusal gerçeği en doğru yansıtan verilere ulaşmak olanaklı. Ama ne yazık ki bakanlık bu verileri paylaşmıyor. Ülkemizde düzgün çalışan PH birimleri var. Ülkeyi temsil edebilecek örneklerle, ilgili tüm ulusal derneklerin işbirliği ile örtüşmeleri önlemek amacı ile vatandaşlık numarası temelli kayıt çalışması yapılabilir. Öteden beri hayallerimden biri bu. ADHAD başkanlığım döneminde bu hayalimi gerçekleştirmeye çok yaklaştım ki, hukuki ve maddi engeller nedeniyle başaramadım. Umarım bir gün en sağlıklı ulusal verilere ulaşabiliriz.

### **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 hastalık hangi koşullarda olursa olsun en azından konuya hakim kardiyolog, göğüs hastalıkları uzmanı, romatolog ve radyoloğun bulunduğu bir ekibin ortak aklı ile yönetilmeli. Ülkemizde birçok büyük üniversitede, PH merkezleri diyebileceğimiz nitelikli ve çok disiplinli birimler var. Bulundukları yöreye en yakın üniversitede bu koşulların olup olmadığı araştırılmalı. Olmadığı takdirde hastalara önerim, ulaşılabilir en yakın PH merkezi ile bağlantı kurmaları ve belirli aralıklarla bu merkezlere de başvurmaları. Hatta kendi hekimlerinin de bu merkezle işbirliği yapmasını sağlamalılar. Cerrahpaşa Tıp Fakültesindeki merkezimizde, bu şekilde İstanbul dışından hatta ülke dışından izlediğimiz hastalarımız var.

En azından 6-12 ayda bir bize de geliyorlar ya da hastalığın kötüleştiğine ilişkin kuşkular oluştuğunda, ilgilenen doktor bize gönderiyor. Biz de yeniden değerlendirerek gerekli gördüğümüz tedavi değişikliklerini yapıp geri gönderiyoruz. Hem bizim, hem de PH merkez sekreterimizin telefonları 24 saat bu hastalara açık.

**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 nasıl sağlanabilir?**

*“Hastalık yok, hasta var”*

İnternet doktorculuğu günümüzde çok yaygın ne yazık ki. Hastaların internette bilgi alıp olumlu ya da olumsuz etkilenmesi çok sakıncalı ve yanlış. Bize tıp eğitiminin ilk yıllarında öğretilen ve bizim de öğrencilerimize yıllarca aktardığımız en temel bilgi “hastalık yok, hasta var” öğretisidir. İnternet ve hatta tıp kitapları bir hastalığın, binlerce hastada görülen en ortak ve genel özelliklerini anlatır. Oysa gerçek, aynı hastalığın farklı hastalarda çok farklı seyrettiğidir. Sadece hastalık seyri değil, aynı hastalığa verdiğiniz aynı tedavinin yanıtı da, hastadan hastaya çok farklı olabilmektedir. Bu nedenle tüm hastalarımıza internete başvuramamalarını öneririm. Ayrıntılı bilgiyi sizi izleyen, bu konudaki deneyimine güvendiğiniz doktorunuzdan istemek hakkınız. Bu bilgiyi size vermek, her üç ayda bir sizi gördüğümüzde hastalığınızın seyrini sizinle paylaşmak ve bir sonraki adımımızı birlikte kararlaştırmak da bizim en temel görevimiz.

**Uzun süredir Akciğer Damar Hastalıkları Araştırma Derneği’nde de görev yapıyorsunuz. Dernekte özellikle PAH konusunda kongre, toplantı ve eğitimler yapıldığını görüyoruz. Bu konuda neler söyleyeceksiniz? Genç doktorların konuya ilgisi nasıl? Dernek olarak uzun vadeli hedefleriniz neler?**

Akciğer Damar Hastalıkları Araştırma Derneği 2013 yılında kuruldu. Ben de kurucu üyelerden biriyim ve geçtiğimiz yıla kadar başkanlığını yaptım. Yeni yönetim kurulu lütfettiler ve beni “onursal başkanlık” ile gururlandırdılar. Organik ve gönül bağım halen devam ediyor. Bu derneğin diğer tüm oluşumlardan en temel farkı PH’nin ilgilenmesi gereken tüm uzmanlıkları aynı çatı altında toplaması, PH merkezlerinde olması gerektiği gibi ortak aklı kullanmasıdır. Bu ilke doğrultusunda yıllardır sizin de söylediğiniz gibi birçok kongre, okullarda sayısız oturumlar düzenledik. Pandemi döneminde de hiç ara vermeden çevrimiçi ulusal ve uluslararası toplantılara, hasta oturumlarına ve hasta konseylerine devam ettik. Hastalarla yaptığımız söyleşi toplantılarının bültenlerini yayınladık ve dağıttık. PH’ye adanmış doktor yetiştirmek ve araştırmalar yapmak en temel hedefimiz. Birçok genç meslektaşımız bu çatı altında yetişti. Hem öğrendik hem de öğretmeye çalıştık. Her doktorun konuya ilgisini çekmek isteriz elbette ama daha çok ilgisi olanın doğru ve yeterli bilgi ile donatılması asıl hedefimiz. Nitelikli en fazla kişiyi hedefledik hep. Hastalık ender görülmekte. Bu nedenle ne dünyada ne de bizde her göğüs hastalıkları uzmanının ya da kardiyoloğun ilgisini çekmesi beklenmiyor. Ama yaklaşık on yıllık dernek serüvenimiz süresinde toplantılarımıza her geçen yıl yeni genç arkadaşlarımızın katıldığını görmek bizi çok mutlu ediyor.

Yeniden vurgulamak isterim ki nicelikten çok niteliğe önem ve ağırlık veren bir dernek politikamız var. Başlattığımız bazı çalışmalar var; uzun vadede hedeflerimiz, bunları tamamlamak ve yayınlamak. Başarabilirsek sağlıklı bir kayıt çalışması yapabilmek. Az önce söylediğim gibi, Sağlık Bakanlığı ile başkanlığım döneminde işbirliği yapmaya çalışmıştık. İlaç geri ödemelerinde o dönem yaşanan aksaklıkları gidermek adına, PH merkezlerinin akreditasyonu adına. Sağlık Bakanlığı ile sürdürülebilir bir işbirliğinin olmasını ve geliştirilmesini çok önemsiyorum. Bunun ADHAD yeni yönetim kurulunun hedefleri arasında olduğunu da biliyorum.

**Dünya çapında PAH tedavisi için yapılan araştırmalarda son gelişmeler nelerdir? Türkiye’de yapılan herhangi bir araştırma var mı?**

PAH, akciğer damar duvar hücrelerinin yapısal ve işlevsel olarak bozulmasıdır. Bunun oluşmasına neden olduğu bilinen üç mekanizma var. Günümüzde PAH tedavisinde kullanmakta olduğumuz ilaçlar bu üç temel mekanizma üzerine etkili ilaçlardır. Tüm dünyada ve ülkemizde sayıları 10-15 olan bu ilaçlar, aslında etkileri açısından üç grup altında gruplanmaktadır. Biz, her mekanizma üzerine etkili bir ilacı seçerek, en fazla üç ilacı birlikte kullanarak tedavi yapıyoruz. Bu ilaçlar, hastalığın kötü seyrini yavaşlatabiliyor, dolayısı ile hastanın sağ kalım süresini uzatabiliyor. Ama gerçek anlamda hastalığı bünyeden arındıramıyor. Belli ki başka mekanizmalar da sorumlu bu hastalığın oluşmasında.

**“Önümüzdeki birkaç yıl içinde yeni ilaçların olumlu sonuçlarını görebilme umudunu besliyorum.”**

**Herhangi bir hastalıktan kuşkulananmak yani ön tanı koyabilmek için ilk yararlandığımız bilgi, hastaların bizlere aktardıkları yakınmalarıdır. Bu yakınmaların en sık görüldüğü hastalıkları, muayene bulgularımızla da birleştirerek en olası hastalıkları belirler birinin varlığını doğrulamaya diğerlerini dışlamaya çalışırız.**

İşte bilim, yoğun bir çaba ile bunu çözmeye çalışıyor. Büyük bir yol da alındı. Birçok yeni mekanizma belirlendi. Bu yeni mekanizmalar üzerine etkili 25-30 yeni molekül geliştirildi. Bu moleküllerin bir bölümünün hayvan deneyleri sürüyor, bir bölümünün hayvanlarda etkili olduğu saptandı, insan deneyleri sürmekte. Bu yıl, yani 2022’de bazılarının sonuçları açıklanacak. Heyecanla bekliyoruz. Önümüzdeki birkaç yıl içinde yeni ilaçların olumlu sonuçlarını görebilme umudunu besliyorum. Ancak unutulmamalıdır ki sonuçları olumlu bulunan ilaçların piyasaya inmesi uzun bir süreç ve çeşitli onayların alınması sonrasında gerçekleşiyor. Ülkemize ulaşması ise ayrıca bir süre gerektiriyor.

Geçmişte de, günümüzde de uluslararası önemli ilaç çalışmalarına ülkemizden birçok merkez katıldı, katılmakta. Halen de yürüyen çalışmalar var. Yeri gelmişken tüm meslektaşlarım adına hastalarımıza bu konuda teşekkür etmek isterim. Büyük bir anlayış ve uyum içinde birlikte sürdürüyoruz bu araştırmaları.

**Covid-19 hastalığı nedeniyle toplantıların on-line gerçekleşmesi olağan oldu. Tele-tıp diye bir kavram girdi hayatımıza. Sizce avantajları ve dezavantajları neler? Hekimlerin on-line hasta muayene/görüşmesi yapması sizce faydalı mı?**

Evet, pandemi gerçekten yaşam reflekslerimizin bir kısmını, belki de sonsuza dek değiştirdi. Pandemi döneminde tele-tıptan çok yararlandık. Stabil seyreden hastalarımızın tedavi yanıtını izleyebildik ve hastanelere gelmelerini de engelleyerek Covid'den korumuş olduk. Bu yöntem hastalarımızın kendilerini yalnız hissetmemelerini de sağladı sanırım. Belki de bundan sonra özellikle şehir dışındaki hastalarımızı izleyebilmek için kolaylık sağlayacak.

Fakat tele-tıbbın yararının yanı sıra, zararı da var. Stabil seyir gösteren hastalarda, gündelik soru ve sorunları gidermek adına yararlı oldu. Fakat hiçbir zaman, yüz yüze muayenenin yerini alamaz, almamalıdır. Hastaya dokunmadan doğru hasta yönetimi olamaz. Birçok şey gözden kaçabilmektedir muayene olmazsa.

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

Evet, ülkemizin önemli eksiklerinden biri de kronik hastalıkların tıpsal tedavisi yanı sıra, hastaların yaşam beklentisine ve kalitesine katkısı olan rehabilitasyonun yeterli oranda yapılamamasıdır. Bu konuda yetişmiş eleman ve merkez eksikliği önemli sorun.

PAH destek tedavisinde de, rehabilitasyonun yeri, önemi ve hastanın yaşam kalitesine katkısı büyük. Ülkemizdeki PH merkezlerinin de önemli eksiği bu. Biz de bu eksiği görerek ADHAD toplantılarında bu konuya özenle yer veriyoruz.

Gerekli olduğu kadar da dikkatli uygulanması gereken bir konu. Mutlaka doktor onayı ve denetiminde olmalı. Her hasta için uygun yani bireyselleştirilmiş egzersizler olmalı. Her PAH hastası rehabilitasyon için uygun olmayabilir. Uygun olan hasta, öncelikle tedavi altında stabil olmalıdır. Bu, en az son iki aydır herhangi bir ilaç değişikliği yapılmaya gereği duyulmadan izlenmekte olan hasta demektir. Egzersiz eğitiminin bu hasta grubunda sayısız yararı var. Uygun egzersizle solunum ve periferik kas gücünün arttığı, akciğer kan akımının kısmen düzeldiği, bunun da hem akciğer, hem de kalp performansını artırdığı biliniyor. Ancak bu egzersizler düşük-orta yoğunlukta ve yakın gözetim altında yapılmalıdır. Egzersiz sırasında hastaların elektrokardiyogram, kalp hızı, kan basıncı, oksijen düzeyi ve bayılma hissi, baş dönmesi, göğüs ağrısı, soluk darlığı gibi bulgularının olup olmadığı izlenmelidir.

Rehabilitasyonun bir bileşeni de uygun beslenmedir. Protein içeriği zengin beslenmenin, kas kaybının önlenmesinde yararı büyük. Bu nedenle PAH destek tedavisinde konunun uzmanı diyetisyenlere de gereksinim var.



### Organ nakli bir çözüm mü?

Washington Üniversitesi'nde akciğer transplantasyon bölüm başkanlığını yapan Prof. Dr. Elbert P. Trulock'tan duyduğum ve çok beğendiğim bir söz var. "Akciğer transplantasyonu şifa değil, sadece bir tedavidir" demişti.

Transplantasyonun, PAH'ta sağkalım süresini uzatan bir tedavi yöntemi olduğu yadsınamaz. Bu anlamda elbette bir çözüm. Hastalarımız arasında bu sayede halen hayatta olanların sayısı giderek artıyor. Ülkemizde de başarı ile yapılmaya başlanmış olması çok değerli bir gelişme. Bu konuda özveri ile çalışan arkadaşlarımı yürekten kutluyorum. Hastalar için bir umut. Ama zorlu bir tedavi yöntemi olduğu da bir gerçek. Transplantasyon sonrası da çok önemli ve yakın izlenmesi gereken bir süreç. Transplantasyonun getirdiği riskler var. Bunların başında organ reddi ve enfeksiyonlar var. Bu çelişkili bir durum yaratıyor. Organ reddini önlemek için kullanılması gereken bağışıklık baskılayıcı ilaçlar, enfeksiyon riskini artırıyor. Bu yüzden emin ellerde ve yakın izlem şart. Transplantasyon sonrası rehabilitasyon da çok önemli.

### Hastalara umut olacak bir hasta hikayenizi paylaşabilir misiniz?

Bu soruyu okur okumaz aklıma ilk hastam, 2014 yılında gebelik ve düşük sonrası belirginleşen ileri soluk darlığı ve ölüm korkusu ile başvuran gencecik bir kadın geldi. O tarihte 26 yaşında ve yeni evliydi. "Saçlarımı tararken bile yoruluyorum" demişti gözleri yaşlı. Mesleğine ara vermişti. İlk başvurduğu doktordan ölümcül bir hastalık olabileceğini öğrenmişti, bu yüzden de büyük bir dehşet içindeydi. Fonksiyonel sınıf 3, İPAH tanısı koyduk ve tedavisine başladık. Halen üç oral ilaç kullanıyor, mesleğini yapabiliyor ve kimseye muhtaç olmadan yaşamını sürdürüyor.



**Sayın Prof. Öngen, serüveninizde bu denli hastaya deva olmak çok onur verici bir duygu olmalı. Sizi içtenlikle kutlar, söyleşimize katıldığınız için çok teşekkür ederiz.**

*Bu hastalık hangi koşullarda olursa olsun en azından konuya hakim kardiyolog, göğüs hastalıkları uzmanı, romatolog ve radyoloğun bulunduğu bir ekibin ortak akli ile yönetilmeli.*

# DOÇ. DR. DENİZ TOKSÖZ

Doç. Dr. Deniz Toksöz  
Tufts Tıp Merkezi, Boston, ABD  
Halen aynı anabilim dalında görev yapmaktadır.

## Önceki Görevleri:

Doçent/Tufts Üniversitesi Tıp  
Fakültesi, Boston, ABD  
Araştırma Görevlisi/Çocuk Hastanesi,  
Boston, ABD

## Doktora Sonrası Eğitim:

Kanser Araştırma Enstitüsü, Londra,  
İngiltere  
Birmingham Üniversitesi Tıp  
Fakültesi, İngiltere

## Eğitim:

Doktora - Manchester Üniversitesi,  
İngiltere  
Lisans - Sussex Üniversitesi, İngiltere



## Araştırmaya yönelmeniz nasıl oldu?

İngiltere'de kan kök hücre büyümesi mekanizmaları üzerine doktora yaptıktan sonra, birkaç yıl boyunca lösemiler ve kanser üzerinde çalıştım ve lösemilerde Ras adlı bir kanser genindeki mutasyonların belirlenmesine yardımcı oldum. Daha sonra Boston, Massachusetts'te kök hücreler ve lösemi büyümesi üzerine araştırmama devam etmek için ABD'ye taşındım. Burada hücre büyümesini ve kasılmasını düzenleyen Rho/ROCK yolu adı verilen hücre içi biyokimyasal sinyal sisteminin parçası olan yeni bir kanser geni tespit ettim. Daha sonra bağımsız bir öğretim üyesi olarak bu yolda araştırmaya devam etmemi sağlayan bir fon aldım.

Bu süre zarfında caddenin karşısındaki ilgili hastanede akciğer bölümünde çalışan bir klinisyen araştırmacıyla tanıştım ve birlikte Rho/ROCK yolunun akciğer hastalığına aracılık etmek için nasıl işleyebileceği hakkında kafa yorduk. Etkileşimimiz sayesinde, akciğer hastalıklarında Rho/ROCK yolunun olası rolünü araştırmak için bu bölüme katıldım. Pulmoner bölümün araştırma ilgi alanı vasküler biyolojidi. Özellikle de Rho/ROCK yolunun kasılma ve büyümeye aracılık ettiği pulmoner vasküler düz kas hücreleriydi. Dolayısıyla bu benim araştırma geçmişim için de çok uygundu.

## Bize biraz kendinizden ve biyolojiye olan ilginizden bahseder misiniz?

Bilime ve araştırmaya olan tutkum 13 yaşında, ABD'de biyoloji dersinde öğretmenim dokuları oluşturan hücrelerin içyapılarını anlattığında başladı. Kendi kendime "Bu duyduğum en güzel şey!" diye düşündüğümü hatırlıyorum.

İngiltere'de üniversitede biyolojik bilimler okurken, profesörümün kök hücre adı verilen çok potansiyelli hücreleri tanımlayan yeni bir araştırmadan bahsettiğini duyduğumda da aynı heyecanı hissettiğimi hatırlıyorum.



Orada bulunduğum süre boyunca her ikisi de öncelikle kadınları etkileyen nadir akciğer hastalıkları olan pulmoner hipertansiyon ve lenfanjiyoleiomyomatozis (LAM) üzerine araştırmalar yürüttük.

Çalışmalarımızda hem in vitro büyütülen hücreler hem de farelerde yapılan deneyler kullandık. Hayvanları birkaç hafta boyunca kronik hipoksi koşullarına (düşük oksijen) sokmayı içeren bir PAH fare modeli çok faydalı bir modeldir. Diğer gruplarla birlikte çalışmalarımızdan elde edilen bulgular, Rho/ROCK yolunun PAH'ta pulmoner vasküler düz kasın hiperkontraktilitesinde aktif bir rol oynadığı ve bu yolun potansiyel bir terapötik hedef olabileceği fikrini desteklemekte.

#### **Araştırmacı olmak nasıl bir duygu?**

Genel olarak zor ama ödüllendirici bir yolculuk oldu. Araştırmada tam zamanlı çalışırken iki çocuk sahibi olmak günlük bir mücadele idi. Temel araştırma yapmak zordur, çünkü tanımı gereği bilginin sınırında çalışıyorsunuz; size rehberlik edecek çok az şey var ve çok fazla deneme yanılma içeriyor. Bu, temel araştırmayı olumsuzluk için kolay bir hedef haline getirir; mesela konferanslarda negatif tipler gelip bana “bu saçmalık” ya da “bu yaptığın hastalık için önemli değil” derdi ama hatalı olanın onlar olduğunu biliyordum ve hepsini görmezden gelebildim.

Şimdi ise harika bir şey oluyor çünkü tüm bu temel araştırmaların getirileri ortaya çıkıyor. Örneğin, yıllar önce üzerinde çalıştığım genlere karşı terapötik ajanlar (mutant Ras genleri gibi) yakın zamanda kanserler için klinik terapiler olarak onaylandı. PAH için, üç klasik yolu (endotelin, prostasiklin ve nitrik oksit yolları) hedefleyen mevcut tedavilere ek olarak, yeni tedaviler de yolda. Ben de dahil olmak üzere bölümümüzün üyeleri uzun yıllar boyunca pulmoner damarlar üzerinde güçlü etkileri olan küçük bir molekül olan serotonin üzerinde çalıştık ve serotonin yolunu hedefleyen bir terapötik ajan, şu anda PAH için erken klinik deneylerde. Ek olarak, diğer temel araştırmacıların yıllar önce tanımladığı TGF-beta yolu, yeni bir PAH tedavisi için Faz 2 klinik denemelerinde çok umut verici görünmekte. Ayrıca, yıllardır üzerinde çalıştığım Rho/ROCK yolunu hedefleyen bir terapötik ajanın, organ nakli ile ilişkili bir fibrotik hastalıkta (ki bu PAH ve İPF'yi de ilgilendirmekte) klinik kullanım için onaylanmasından dolayı heyecan duyuyorum. Özetle, temel araştırmaların faydalarının nihayetinde nerede kullanılacağını çoğu zaman tahmin edemeyeceğimizin kabul edilmesi gerekir; ancak zaman içinde tüm bu bilgilerin insan sağlığı için bir değeri olacağından emin olabiliriz. Gerçekten de, COVID pandemisi ve mRNA kullanımına yönelik yeni yaklaşıma dayalı olarak COVID'e karşı aşılarda geliştirilmesi, dünyaya araştırmanın faydasını ve potansiyelini fazlasıyla göstermiştir. Bütün bunlar, bilgi ve veri toplamak için yıllarca bir masada çalışan araştırmacıların emeklerinin sonucuydu. İşte bu yüzden her zaman umutlu kalmalıyız.

# SÖYLEŞİ

## KAMİL HAMİDULLAH

PAH 1995, Çift Akciğer Nakilli 2009

**Kamil Bey, ikinci sayımızdaki söyleşiyi sizin nakil yolculuğunuzla sonlandırmıştık. Viyana'da akciğer nakliniz gerçekleşti, ameliyat sonrası zatürreye yakalandınız, 30 gün komada kaldınız ve yaklaşık altı ay içerisinde Türkiye'ye döndünüz. Nakilden sonra neler oldu? Hastalığınız nasıl seyretti? Şu anda nasılsınız? Günlük hayatınızda yapamadığınız veya size zararlı olan şeyler var mı?**

Nakil olmadan önce kana kana su içemezdim. Ancak yudum yudum su içebiliyordum çünkü nefesim yetmiyordu.

Bilinç altımız, verdiğimiz ölüm kalım savaşının farkında olduğu için böylesi büyük ameliyatlardan sonra insanlar kaba benzeyen halüsinasyonlar görmeye başlıyorlar. O kadar gerçekçi ki ayırt edilebilmesi mümkün değil. Haliyle bunun psikolojiye olumsuz yansımaları oluyor. Birileri sizi öldürmeye çalışıyor gibi paranoyalarla bir müddet yaşamanız gerekebiliyor.

Akciğer naklinde sinirler birbirlerine bağlanamadığı için kalp ile birbirleriyle uyum içerisinde çalışmaya zamanla alışıyorlar. Bu da çok ilginç bir tecrübeydi. Hızlı hareket ediyorum, kalbimin atışı hızlanıyor ama soluğum yavaş kalıyor ya da soluğum hızlı ama kalbim sakin atıyor. Bir yılı aşkın bir süre organ bekledim. Bu süre içerisinde güçten düştüm ve yatağa bağımlı bir haldeydim.



Nakilden sonra sıkı ve ASKERİ fizyoterapi sonrasında kaslarım yeniden güçlenince, yürüyüş tempom öyle hızlandı ki bir müddet normal tempoda yürüyemedim. Yataktan kalkıp kapıyı açacaksınız ama bunu sanki koşarak yapıyorsunuz.

Kana kana su içmek ve artık birilerine bağımlı olmadan, istediğim zaman kendi başıma tualete gidebilmek ve öz bakımım ile kendim ilgilenmek benim için en büyük insani zafer oldu. Artık bağımsızdım!

Aradan 12 yıl geçmesine rağmen hala toplu taşımada oturarak seyahat etmem, bir işi ya da sıramı beklerken oturarak beklemem. Çünkü ben artık kötürüm değilim!

Bilinçaltım, bundan sonraki yaşam sürecimde organ reddi olarak adlandırılan vücudumun donöründen nakledilen akciğeri yabancı bir cisim olarak algılayıp onu sistemden dışarı atma mücadelesinin farkında olduğu için arada git geller yaşıyorum.

Uzun süre yatağa bağlı kaldıktan sonra yeniden iş hayatına geri dönmüştüm. Sabahın karanlığında kalk işe git. Gün yüzü görmeden akşamın karanlığında eve gel. Akciğer nakli sonrası biriken borçlar ve yaşanan ekonomik yıkım beni öyle bunalttı ki, yıkıcı umutsuzluklar yaşadığım bir dönem oldu. Şimdi geri dönüp bakınca gülümsüyorum o halime ama o psikolojideki bir insanın ani kararlarla saçma sapan şeyler yapmayı düşünmesi çok da şaşırtıcı değildi aslında. Sonrasında ise Dr. Özlem Kumbasar hocamız sayesinde uzun süredir kaçtığım profesyonel destek, tedavimin bir parçası haline geldi.

Diğer bütün iç organlarımız vücut içerisinde korunurken, akciğer aldığımız nefes ile doğrudan dışarıyla teması olan bir organ. Nakil olanların bağışıklık sistemi, organ reddi yaşanmaması için sürekli ilaçlarla baskılandığından bizler çok kolay hastalanıyoruz ve iyileşmemiz de çok uzun zaman alıyor. Öte yandan hijyen bizim için çok önemli. Sigara içilen ortamlardan da uzak duruyorum. Bu seçimimle birlikte artık birçok arkadaş toplantısına katılmıyorum. Sigara içen bir insana bu durumu izah edebilmek mümkün değil. Ayrıca kalabalık ortamlarda bulunmamaya çalışıyorum. Sağlıklı insanların Covid-19 ile öğrendiği şeyler nakilden sonra bizlerin yeni normaliydi zaten. Belki de bu yüzden Covid-19 tedbirlerine en kolay bizler uyum sağladık.

Her kronik hastalıkta olduğu gibi böbrek ve karaciğer sağlığı çok ama çok önemli. Bunlar vücudumuzun kimya fabrikaları. Bu fabrikalarda meydana gelebilecek sorunlar uygulanan ilaç tedavilerinin kesilmesine ve hayati sonuçlara neden olabilir.

Uzun süre bağışıklık sisteminin baskılanması, vücudun güneş ışınlarına olan hassasiyetinden tutun kanser gibi birçok komplikasyona neden olabiliyor. Nakil hastalarının nakilden sonra kendilerine çok iyi bakmaları gerekiyor. Yaptıkları seçimler ilerideki yaşam kaliteleri ile sağ kalımlarını doğrudan etkiliyor.

### **Kendinizle ilgili en çok gurur duyduğunuz şey nedir?**

Donörümle nereden başladık ve şimdi nerelere ulaştık. Bu çok büyük bir emanet. Öyle ki eğer akciğeri bana değil de başkasına nasip olsaydı, bu emanete benden daha iyi sahip çıkamazdı diye düşünüyorum. Gittiğim her yere, yaptığım her faaliyete bana yaşam hediye eden donörümü kalbimde, aldığım her nefesle birlikte yanımda götürüyorum. Bu süreçte amacım beni yalnız bırakmayan ailem, yakınlarım ve sağlık çalışanlarının, tedavilerime ulaşabilmek için vergi ödeyen vatandaşlarımızın haklarını, çabalarını boşa çıkarmamak, ağabeyimin emanetine sahip çıkabilmek oldu. İş hayatımda, hastalığıma rağmen sağlıklı bireylerle aynı ve hatta daha yüksek performans gösterdim. İşte bunlar benim en haklı gururumdur.



### **İleride organ nakli ihtiyacı duyabileceklere neler söylemek istersiniz?**

Ben akciğer nakline erişebilen bir kişi olduğum için organ bağıışı ile akciğer nakli konularında aktivistlik yapıyorum ama organ bekleyenlerin görünür olmak için neyi beklediklerini anlayamıyorum. Birçok organ bekleyenin kendisi ve yakınları daha organ bağıışçısı bile değil. Akciğer bekleme süreleri 3,5 yılı aşmışken, saat 22:30 otobüsünü bekler gibi vefaten organ bağıışı bekliyorlar. Böyle bir şey yok! Oturup beklemesinler. Hayatlarına sahip çıksınlar. Görünür olmak zorundalar. Seslerini topluma duyurmak zorundalar. Bunun için mücadele etmek zorundalar! Değişim kendimizden başlıyor. Önce kendimiz organlarımızı bağıışlayacağız, kendi yakınlarımız organlarını bağıışlayacaklar ki devrilen domino taşları gibi organ bağıışı için bir zincir başlasın.

### **Sizin hastaları ikiye ayırma gibi bir söyleminiz var, mızımız hasta ve savaşçı hasta. Biraz açar mısınız?**

Doktorun görevi hastalığın kontrolünde teknik direktörlük yapmaktır. Taktikleri verir. Hazırlanıp ringe çıkıp hastalıkla dövüşmek ise bizim işimizdir.

Günümüzde beğenmediğimiz bir şeyi çok kolay eleştiriyor ve şikayet ediyoruz ama tersi bir durum yaşandığında aynı hız ve kararlılıkla teşekkür ve minnetimizi iletmiyoruz.

### **Hastalığınızın yönetiminde şikayet ettiğiniz konular için hiç kendinize aynada baktınız mı?**

1995 yılında pulmoner arteriyel hipertansiyonun (PAH) hiçbir tedavisi yoktu. O dönemde bilinen TEK hastaydım.

Ailem ve benim için bu maçtan galip çıkmak önceliğimiz olmadı. Bizden sonrakiler daha uzun süreli mücadele edebilsin diye, tıp adına rakibimizi tanımak için, ona karşı nasıl önlemler, taktikler geliştirebiliriz diyerek ringe çıktık. Savaşçı bir hasta olduğum için klinik araştırmalara gönüllü oldum. Doktorlarım zamanla çok iyi taktikler geliştirdiler ve ben de sağlam dövuştüm. 26 yıldır yenişemedik.

Siz mücadeleciler olmazsanız, sizin hastalığınız için sizin yerinize dövüşecek bir başkası yok maalesef. Tedavilerinizin yan etkilerini öğrenir, hastalığınızı iyi tanır ve süreci iyi yönetirseniz ve teknik direktörünüz de çok maça çıkmış deneyimli bir hocaysa, sırtınız kolay yere gelmeyecektir.

En ufak olumsuzluk karşısında sabredemeyip üzerinden gelmek için çabalamazsanız ringde kaç raunt dövüşebilirsiniz ki? "Canım acıyor!" diyorsunuz, ama zaten bu bir boks maçı! Doktorunuzun elinde de sihirli bir değnek yok.

Sizin kararlılığınız ve mücadele gücünüz, doktorunuzu da şevklendirecek ve ona cesaret verecektir. Böylelikle birlikte nice nice rauntlara erişebilirsiniz.



### **Nadir hastalıklara sahip bireylere söylemek istedikleriniz var mı?**

Doktor ve aileniz dahil herkesin hastalığınızı bilmesini ve kabullenmesini bekleyemezsiniz. Çünkü insan hayatta bazı şeyleri bizzat deneyimlemeden öğrenemiyor. Mutlaka çok hasta görmüş deneyimli ve birden fazla klinikle birlikte eşgüdüm içerisinde hasta takibi yapan bir merkez tarafından da takip ve tedavilerinin üstlenilmesi hayati öneme sahip.

Hasta kendisini bir an için uzaylı gibi düşünüyor. Kimse onu anlayamıyor. Göremiyor. Farkına varamıyor. Hasta dayanışma dernekleri ve grupları çok kıymetli müttefiktirler. Çünkü hasta orada bir başka hastanın yaptığı yanlış öğrenip onu deneyimlemeden sadece önlemini alsa bile hayatta bir sıfır önde demektir.

Bizi en iyi bizim gibiler anlar. Bu gruplara, derneklere üye olun. Hastalığın toplumda görünürlüğü, bilinirliği için birlikte mücadele edin, hastalığın yarattığı toplumsal engellerin aşılmasında birlikte çözümler üretin. Birlikten kuvvet doğar.

SMA çok güzel bir örnek. Düne kadar adını Türkiye’de kaç kişi biliyordu. Herkes hayatında SMA’yı en az bir kere duymuştur. Bu, hasta ve yakınlarının dayanışmasıyla başarıldı. Eğer sizin hastalığınız toplumda daha duyulmadıysa bir de aynaya bakmakta yarar var.

Bir nadir hastalıktan Türkiye’de sadece siz muzdarip olabilirsiniz ama yalnız değilsiniz. Çünkü nadir hastalıkla mücadele eden diğer birçok hasta dayanışma derneğiyle birlikte Nadir Hastalıklar Ağı adını verdiğimiz bir dayanışma platformu kurduk.

Bize ulaşın.

<https://www.nadirhastaliklaragi.org.tr/>

### **PAHSSc Hasta Derneği’nin kuruluş amacını ve geçirdiği evreleri anlatabilir misiniz lütfen?**

1990’lı yıllarda PAH bilinmeyen ve tedavisi olmayan bir hastalık olduğundan, ilk tanı alan kendi uzaylımız ağabeyim için gücümüzün yettiği kadar dünya çapında bir çözüm arayışında olduk. İlk hasta dayanışma grubu 1991 yılında ağabeyim Şamil Hamidullah önderliğinde kuruldu. Ağabeyimin 1993 yılında vefatının ardından yaşadığımız o çaresizliğin başkalarınca da yaşanmaması adına annem ve babam, Mahire ve Seyid Hamidullah, PAH için bir savaş başlattılar. Adeta Lorenzo’nun Yağı misali. O zaman internet de yok. Bütün edindiğimiz bilgileri ve deneyimleri mektuplarla, gazetelere çıkan minik kúpürlerle de olsa aktarmaya çalıştık.

1995 yılında ben hastalanınca, kurumsallaşma çabası içerisine girdim ama daha toydum. Vakıf hayalleri peşinde koşarken dernek bile kuramadık. Yeterli hasta sayısına erişemedik. Kendimiz için de bir dernek kurmaya ihtiyaç duymadık. Farkındalık yaratmak için mücadelemizi kendi gücümüz ölçüsünde sürdürdük.

Dr. Lale Tokgözoğlu ve Amerika’dan Dr. Lewis J. Rubin önderliğinde ikinci dernekleşme girişimimiz milenyuma denk geldi. Bu sefer hasta ve yakınlarından çok gönüllümüz vardı. Ama hastalarımızı belirli bir günde bir araya getirmek zaten çok zor bir işken konuyla ilgileri olmayan gönüllüler de toplantılarımızda sıkılınca birliğimiz dağıldı. Sonrasında peş peşe yaşanan hasta kayıpları ve ailelerin devamızdan geri çekilmeleri ile yaşanan ekonomik kriz, girişimlerimizi bir kez daha sonuçsuz bıraktı.



2006 yılında Dr. Lale Tokgözoğlu hocamızın “Artık daha çok hasta tanı alıyor. Konjonktür değişti, yeniden dernekleşelim.” çağrısıyla Dr. Lewis J. Rubin’i de yanımıza alarak yeniden dernekleşme çalışmalarına başladık. Sklerodermalı hastaların da bizimle aynı sorunları yaşıyor olduğunu öğrendik. 19 Mayıs 2007’de skleroderma savaşçısı Sibel Ercan ile tanışıp bir toplantı yaptık ve güç birliğine gittik. 25 Mart 2008 yılında da ilk derneğimiz Pulmoner Hipertansiyon Derneği’ni kurduk. Nadir bir hastalık için bu girişim aslında güzel bir örnek. Bazen sayılar o kadar azdır ki dernekleşemezsiniz bile. O zaman ortak paydalarda buluşup ortaya çıkan bir güç birliği bunu mümkün kılabilir.

Derneğimizi 6 yıl yaşatabildik ve 11 Ekim 2014 tarihinde fesih oldu. Bu süre içerisinde dönemin sağlık bakanı Recep Akdağ ile akciğer naklinin Türkiye’de yapılabilmesi için birlikte çalıştık.

Nadir hastalıklar için kamu ve bilimsel dernek ve hasta derneğinden oluşan Yetim Hastalıkları Koordinasyon Kurulu’nun kurulmasını sağladık. Derneğin fesih olmasıyla birlikte bu kurul da daha sonra çalışmadı.

### **Dernek neden yaşayamadı?**

Derneğin fesih olmasındaki en büyük neden, ölümcül bir nadir hastalıkla mücadele edenlerin derneğin temel giderleri, kirası aidatı vb. gibi giderler için bile kaynak yaratamaması oldu. Haliyle bizler de tükendik.

Toplumsal yaşama bilincimiz zayıf. Kaderciyiz ve bir işin başkaları tarafından yapılmasını bekliyoruz. Aman bana dokunmayın diyoruz. Ancak nadir hastalıkla mücadele ediyor olduğumuz için o işleri bizden başka yapacak yok! Bunun farkına varmamız lazım. Başka yaşamlara dokunmak, onların yaşam kalitelerine olan pozitif katkısı görmek çok büyük bir mutluluk.

2017 Yılında gerek Cihangir Kaymaz hocamız, Ali Akdoğan hocamız, gerekse Meral Kayıkçıoğlu ve Nesrin Moğulkoç hocalarımız tekrar hasta derneğinin kurulması için bizleri motive ettiler ve işte 2018 yılından bu yana Avrupa’ya faaliyetleriyle sesini duyurabilmiş bir hasta dayanışma derneği olarak karşınızdayız.



### **Dernek ile ilgili toplumdaki beklentileriniz nedir?**

Bir gün gelecek hastalıklarımız için kesin bir tedavi bulunacak ve artık PAHSSc'ye ihtiyaç kalmayacak. Ancak o zamana kadar derneğin bütün faaliyetlerini hasta gücü ile yaptığını unutmamalıyız. En az sizler kadar hasta olan kederdaşlarınız kendi hastalıklarıyla mücadelelerinin yanı sıra, sizler için de yarım nefesleriyle mücadele veriyorlar; bir yandan da kurumsallaşmak, derneğin hasta gücüne olan bağımlılığını en aza indirmek için çaba sarf ediyoruz.

Öncelikle bütün ekibimi kutluyorum. Biz çok güzel bir aileyiz. Sizleri de aramızda görmeyi, sizlerle birlikte mücadelemize devam etmeyi çok istiyoruz. Çünkü birlikte güçlüyüz.

Öte yandan İçişleri Bakanlığının biz nadir hastalık dayanışma derneklerini diğer derneklerle aynı kefeye koymaması gerekiyor. Bizler için işlerimizi kolaylaştırıcı ve teşvik edici olunmalı ve mutlaka pozitif ayrımcılık uygulanmalı. Derneğin kirasını mı ödeyeceğiz, aidatına kaynak mı bulacağız ya da faaliyet mi yapacağız? Bu sarmaldan hasta derneklerinin kurtulması gerekiyor.

Bazen Avrupa Birliği projeleri yapmamız öneriliyor. Oysa bizim önceliğimiz sadece insanca nefes alabilmek, hasta gücüyle var olan bir nadir hastalık derneği için bu tür projeleri gerçekleştirmek çok uzak bir gerçek.

O yüzden toplumda yer alan bütün aktörlere markalaşmış STK'ların dışında da faaliyet gösteren nadir hastalıklarla savaşan dernekleri hatırlamalarını, sadece maddi değil gönüllü olarak da destek olabileceklerini hatırlatmayı istiyorum.

Uzmanlık derneklerinin kendi alanlarındaki hasta dernekleriyle işbirliği geliştirmesi de son derece önemli. Bu dayanışmanın önemine hastalık kılavuzlarında da değiniliyor. Hastalar olarak hekimlerimizle bu işbirliğinin etkin şekilde hayata geçtiğini görmek bizleri çok mutlu edecektir.



Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

## PROF. DR. ÖZLEM ÖZDEMİR KUMBASAR

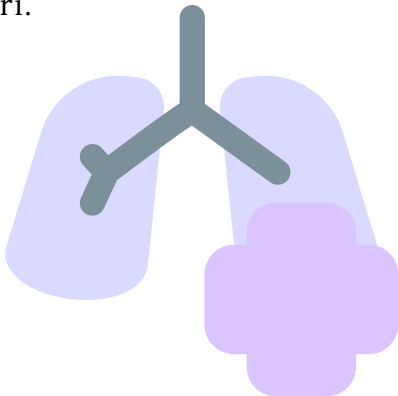
Prof. Dr. Özlem Özdemir Kumbasar,  
içten gülümsemesiyle İPF  
hastalarının yardımına koşuyor. Evli  
ve iki çocuk sahibi olan hocamız,  
kariyerini en üst düzeyde  
sürdürüyor.



Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi'ni 1987 yılında bitirdi. 1992'de Göğüs Hastalıkları uzmanı oldu. 1993'te Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı'nda Yardımcı Doçent kadrosuna atandı. 1996'da Göğüs Hastalıkları doçenti unvanı aldı. 2003'te Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı'nda profesör kadrosuna atandı. Halen aynı anabilim dalında görev yapmaktadır.

### Öncelikle sizi tanıyabilir miyiz?

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalında öğretim üyesiyim. İlgi alanlarım interstisyel akciğer hastalıkları, sarkoidoz ve bağışıklığı baskılanmış hastaların akciğer sorunları.



### Neden göğüs hastalıklarına yöneldiniz?

Aslında başlangıçta çok bilinçli bir seçim değildi. Eylül 1987'de ilk kez uygulanan Tıpta Uzmanlık Sınavına (TUS) girdim; sınavdan önce tercihlerimizi yapmamız gerekiyordu. Uzmanlık eğitimi için Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Bölümünü istiyordum ama o sınavda kadro açılmadı. Cerrahi dallar bana çok stresli geliyordu, bu nedenle dahili dallar olmalıydı. Göğüs hastalıkları, doğrudan yan dal eğitimi almış gibi bir alanda eğitim sağlıyor diye düşündüm ve tercih ettim. Uzmanlık eğitimime Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıklarında Prof. Dr. Doğanay Alper'in yanında başladım. Çok sevdiğim hocam, bölümü ve göğüs hastalıkları alanını sevip benimsememde çok etkili oldu.

### İPF olarak bilinen idiyopatik pulmoner fibrozisi sizin için ilginç kılan yönler hangileri?

İdiyopatik pulmoner fibrozis (İPF) ve daha genel bir başlık olarak interstisyel akciğer hastalıklarının en ilginç yanı, bu hastalık grubunun hala gizemli yönlerinin olması; bu hastalara tanı koyarken pek çok olasılığı düşünüp eleyerek, sanki bulmaca çözer gibi yaklaşımda bulunmak gerek. Bu hastalıkların çok sık görülen sorunlar olmaması ve daha az sayıda hekimin bu konularla uğraşması, öncelikli ilgi alanım olmalarında etkili olmuştur.



### **Özetle İPF nedir ve ülkemizde İPF'nin görülme sıklığı ne kadardır?**

İPF, akciğerin nedeni bilinmeyen, ilerleyici, kronik fibrotik bir hastalıdır. Fibrotik hastalık terimi akciğer dokusunun geri dönüşsüz olarak sertleştiğini ifade eder; akciğerde gaz alışverişinin gerçekleştiği hava keseleri ile kılcal damarlar arasındaki doku kalınlaşır, sertleşir, akciğerin yapısı bozulur. İPF'nin görülme sıklığı ile ilgili olarak gerek ülkemizde gerekse dünyada çok net sayılar söylemek zor. Ülkemizde 2014 yılında tamamlanan bir çalışmada genel olarak interstisyel akciğer hastalıklarının görülme sıklığı yılda 100.000'de 25.8 bulunmuş ve bu olguların %19.9'unun İPF'li olduğu bildirilmiştir.

### **İPF teşhisi koyduğunuz ilk hastayı hatırlıyor musunuz? Şimdiye kadar toplam kaç İPF teşhisi koydunuz?**

Tanımlamalar, adlandırmalar değişmiş olsa da idiyopatik akciğer fibrozisi olan hastalarla asistanlığımda da uğraşıyordum ancak o dönemlerde ilk tanı koyduğum hastayı anımsamıyorum.

İPF nadir bir hastalık olsa da ilk karşılaştığım hastayı anımsayacağım kadar nadir değil diyebilirim. İlk tanı koyduğum hastayı anımsadığım çok daha nadir görülen başka hastalıklar var. Şimdiye kadar İPF teşhisi koyduğum hastalar hakkında kesin bir sayı vermem zor çünkü İPF hastalarını ayrıca kaydettiğim bir veri tabanı yok.

### **Sizce ülkemizde nadir bir hastalık olan İPF ile ilgilenen yeterli sayıda poliklinik ve uzman doktor var mı? Bu konuda dünyada neredeyiz?**

Yeterli değil. Ayrıca hastaların doğru merkezlere yönlendirilmesinde de eksiklikler var. Bu konuda dünyada çok geride olduğumuzu düşünmüyorum, İPF'li hastaların doğru merkezlere yönlendirilmesi, tanısı ve izlemi anlamında pek çok ülkede sorunlar var.

### **Tıp öğrencileri, İPF'yi tercih etmeleri için nasıl teşvik edilebilir? Hasta dernekleri bu konuda katkıda bulunabilir mi?**

Bu amaçla öğrencilerin önce göğüs hastalıkları uzmanlık alanını seçmesi, sonra da bu alanın içinde bir konu olan interstisyel akciğer hastalıkları ile ilgilenmesi gerekir. Tıp öğrencilerinin öncelikle seçtiği uzmanlık alanları eskiye göre değişti. Çalışma zorlukları, ağır ve kronik hastalarla uğraşmanın yıpratıcı etkisi, ekonomik güçlükler, hekime şiddet gibi konular gençlerin uzmanlık alanı terciğinde çok belirleyici oluyor. Artık nöbeti az olan, doğrudan hastayla uğraşılmayan dallar daha çok seçiliyor. Bu konuda hasta derneklerinin nasıl bir katkısı olur bilemiyorum. Öncelikle hekimlerin çalışma koşullarının, özlük haklarının düzeltilmesi gerektiğini düşünüyorum.

### **Ülkemizde İPF hastalarının kolay tanılabildiğini düşünüyor musunuz?**

İPF hastaları ülkemizde de dünyada da kolay tanı alamıyor. Hastalarda öncelikle benzer belirtilerle seyreden daha sık görülen hastalıklar akla geliyor. Başka bir deyişle İPF'nin belirtileri hastalığa özgü değil. Eforla, nefes darlığı yakınması ile hekime başvuran bir hastada önce KOAH, kalp yetmezliği gibi daha sık görülen hastalıklar düşünülüyor. İPF konusunda yeterli deneyimi olmayan bir hekim hastayı bir süre bu tanımlarla izleyip, bu alanda deneyimli bir merkeze zamanında göndermeyince tanı gecikiyor. Ama bu ülkemize özel bir durum değil, daha yaygın bir sorun.

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

Özel bir kayıt sistemi yok. Bir dönem Toraks Derneği bünyesinde bazı merkezler ve hekimlerin yer aldığı bir kayıt çalışması yürütüldü. Böyle bir kayıt sistemi olsa İPF ile ilgili olarak ülkemize ait veriler, ülkemizdeki hastaların özellikleri daha iyi bilinir; akademik açıdan önemli veriler elde edilir.

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

Yanıltıcı en önemli faktör hastalık belirtilerinin özgül olmaması ve İPF'nin sık görüldüğü yaş grubunda KOAH, kalp hastalığı gibi sorunların sık görülüyor olması. Bu nedenle İPF konusunda deneyimi olmayan bir hekim bu sık görülen tanımları koyup hastayı bu şekilde izlemeye devam ediyor.

### **Bir hastanın böylesi bir tanı aldıktan sonra ikinci bir görüş almak için başka doktor veya merkeze gitmesi hakkında görüşünüz nedir?**

Hastanın, sık görülmeyen bir hastalık tanısı aldığı anda ikinci görüş almak istemesi çok doğaldır. Hastanın kafasının rahat olması için böyle bir isteği olduğunda tanıyı koyan hekim doğru merkezler konusunda da bilgi vermelidir.

### **Birinci basamak sağlık kuruluşlarında İPF'nin zamanında teşhisi için ne gibi iyileştirmeler, eğitimler, yönlendirmeler yapılabilir?**

Birinci basamakta hekimin İPF'den kuşkulayıp hastayı doğru merkeze yönlendirmesi için tıp eğitimi sırasında bu konuda yeterli eğitimi alması gerekir. Ayrıca mezuniyet sonrasında hizmet içi eğitimler, birinci basamak hekimlerine yönelik kongrelerde oturumlar düzenlenerek farkındalığın artırılması önemlidir. Bu konuda uzmanlık derneklerine de iş düşmektedir.

### **İPF nadir bir hastalık ve hastalığın en iyi yönetimi çok hasta gören merkezlerde multidisipliner bir yaklaşımla takip edildiği zaman gerçekleşiyor. İdeal multidisipliner yaklaşımda hangi kliniklerin birlikte çalışması gerekir?**

İPF için multidisipliner yaklaşımda yer alması gerekenler göğüs hastalıkları, radyoloji, patoloji ve bazı olgular için romatoloji uzmanlarıdır.

**Ülkemiz coğrafi açıdan çok büyük, ekonomik zorluklar da malum. Bir de şimdi pandemi gibi seyahati sınırlandıran durumlar söz konusu. Konunun uzmanı tarafından sürekli takip edilme şansı olmayan bir hasta, hastalığını en doğru şekilde yönetmek için nasıl bir yol izlemeli?**

Bu konuda deneyimli bir merkezde tanısı konup tedavi planı yapılan hasta, yaşadığı yerdeki bir göğüs hastalıkları uzmanı ile işbirliği içinde izlenebilir. Hastayı izleyen göğüs hastalıkları uzmanı deneyimli merkezle iletişimi sürdürebilir, hasta ile ilgili gelişmeleri paylaşabilir; gerektiğinde de yeniden merkeze yönlendirir. Hastanın yaşadığı yere ve koşullarına göre planlamalar yapılabilir.

**Deneyimli bir uzman / merkez takibinde olmaktan konu açılmışken, primer doktor kavramını bize açıklayabilir misiniz?**

Primer doktor hastayı izleyen hekimdir, hastadaki ek sorunlar için hasta başka hekimlere yönlendirilebilir, konsültasyonlar yapılabilir ama genel izlemi, yönlendirmeleri primer hekimi gerçekleştirir.

**Bir hastanın hastalığı hakkında detaylı bilgi sahibi olması konusunda neler düşünüyorsunuz? İnternet doktorculuğu hastanın moralinin bozulmasına, yanlış bilgilerle hareket etmesine neden olabiliyor. Öte yandan bazı doktorlar çok bilgi sahibi olan, çok soru soran, detayları merak eden hastadan hoşlanmayabiliyor. Doktor gözüyle bir İPF hastasının hastalığını doğru yönetebilmesini sağlayabilecek denge nasıl kurulabilir?**

Hastanın hastalığı hakkında bilgi sahibi olmasının doğru olduğunu düşünüyorum.

İnternette bilgi edinmenin en sakıncalı tarafı internetteki bilgi kirliliği; hastanın bilgiyi hangi siteden edindiği çok önemli. Artık uzmanlık dernekleri internet sitelerinde belirli hastalıklar ile ilgili bilgilendirici yazılar, söyleşiler paylaşıyorlar. Hastaların güvenilir yerlerden bilgiye ulaşması önemli ama mutlaka öğrendiklerinden aklına takılanları doktoru ile paylaşmalıdır.

**İPF hastalarına umut olacak bir hasta hikayenizi paylaşır mısınız?**

İzmir’de tanı almış ve ilaç tedavisi ile izlenmiş bir hastadan söz etmek isterim. İlaç tedavisi ile hastalık ilerlemesi yavaşlatılıp belirli bir süre kazanılsa da bir noktada akciğer nakli gündeme gelmişti. Hasta nakil listesine alındıktan sonra Ankara’da yaşamaya başladı. Nakile kadar olan sürede kliniğimizde izlendi. Hastalığını kabullenmiş çok uyumlu bir hastaydı; nakil için beklediği süre içinde solunum sıkıntısı ve oksijen gereksinimi arttı, hastane yatışları gerekti. Ama hasta ve eşi bu süreçleri son derecede sakin ve uyumlu bir şekilde geçirdiler; hasta aktifliğini de olabildiğince korudu. Uygun organ bulunup nakil olduktan sonra sanırım en erken taburcu olan hastalardan biriydi. Nakile girdiğini duyduktan çok kısa süre sonra oksijensiz olarak ziyaretime geldiğinde çok mutlu oldum. Nakil süreci sorunsuz geçen hasta kısa süre sonra İzmir’deki evine taşındı. İPF gibi kronik, ilerleyici, zor hastalıklarda da mutlu sonlar yaşanıyor.

### **İPF hastalarını size en çok hangi bölümler sevk ediyor?**

Aslında en çok bu konu ile ilgilenmeyen göğüs hastalıkları uzmanları sevk ediyor, ama kardiyoloji, dahiliye gibi bölümlerden de hastalar yönlendiriliyor.

### **Dünyada İPF'nin tedavisi için süren araştırmalarda son gelişmeler nelerdir? Türkiye'de bu gelişmeler doğrultusunda sürdürülen çalışmalar, tedavi yaklaşımları var mı?**

İPF tedavisi için yeni ilaçlar geliştirilmesi amacıyla yürüyen birçok çalışma var. Dünyada onaylı ilaçlar ülkemizde de kullanılıyor. Yeni ilaçlar için yürüyen çalışmalara ülkemizden merkezler de katılıyor.

### **Türkiye'de İPF tedavisine yönelik ar-ge çalışması / klinik araştırma yapılıyor mu?**

İPF için klinik çalışma yapılıyor, uluslararası çok merkezli ilaç çalışmalarına ülkemizden merkezler katılıyor. Ülkemizde İPF tedavisi için bir molekül keşfetmeye yönelik ar-ge çalışması konusunda bilgim yok, böyle bir çalışma etkinliği duymadım.

### **İPF'de akılcı ilaç kullanımından bahseder misiniz?**

İPF için akılcı ilaç kullanımı hastalığın ilerlemesini yavaşlatan ilaçların doğru şekilde seçilmesidir diyebilirim.

### **İPF hastalarında organ nakli bir çözüm olabiliyor mu? Türkiye'de bir İPF hastasına akciğer nakli yapıldı mı?**

Aslında yaşı, ek hastalıkları açısından organ nakline engel durumu olmayan bir İPF hastasında hastalığı ortadan kaldıracak tek tedavi organ nakli. Ülkemizde birçok İPF hastasına nakil yapıldı.



### **İPF hastalarının tanı aldıktan sonra hangi nedenle bir akciğer nakil merkezi tarafından da takip edilmeleri gerekiyor?**

İPF ilerleyici bir hastalık, günümüzdeki ilaç tedavileri sadece ilerlemeyi yavaşlatıyor. İlerleme yavaşlatılsa da uygun olgularda bir süre sonra akciğer nakli gereksiniminin ortaya çıkma olasılığı var. Bu nedenle organ nakline uygun İPF olgularının erken dönemde nakil merkezine yönlendirilmesi ve belirli aralıklarla nakil merkezi tarafından da kontrol edilmesi uygun bir yaklaşım.

### **İPF hastalarında rutin kontrollerin düzenli olarak yapılması, ilaç tedavilerinin siz doktorların belirttiği düzende kullanılması hastalığın seyrini etkiliyor mu? Günümüzde kesin bir tedavisi olmayan İPF'nin seyrinin mevcut tedavilerle kontrol altında tutulması kolaylaştı mı?**

Düzenli kontrol ve tedavinin düzgün kullanılması hastalık seyrini kesinlikle olumlu etkiliyor. Bu şekilde hem İPF daha iyi seyrediyor, hem ek sorunlar varsa saptanıp çözüm yoluna gidiliyor. Öte yandan günümüzdeki tedavilerle hastalığın ilerleme hızı biraz yavaşlatıldı ve hastaların yaşam süreleri uzadı.

### **İPF hastaları beslenme konusunda nelere önem vermeliler?**

İPF hastalarının sağlıklı, dengeli beslenmeleri ve ideal kiloda olmaları önemli. İPF tedavisinde kullanılan ilaçlar sindirim sorunları ve iştahsızlık yapabiliyor; hastaların beslenme düzenleri bu sorunlarla baş edecek şekilde ayarlanmalı. Ayrıca ilaçları yemek sırasında almaları öneriliyor.

### **Aynı şekilde fiziksel hareket olarak sürekli bir program izlenmeli mi? En çok dikkat edilmesi gereken nokta nedir? İPF hastalığında fizik tedavinin önemi nedir?**

İPF hastasının hareketli olması çok önemli. Hastalığının, oksijenlenme durumunun izin verdiği ölçüde yürüyüşler yapması çok uygun bir etkinlik. Yeteri kadar hareketli olmayan olgular için rehabilitasyon çok değerli; uygun bir rehabilitasyon programı hastaların nefes darlığı hissinin azalmasına, kas kaybının engellenmesine, yaşam kalitesinin iyileştirilmesine yardımcı olacaktır. Bu açıdan hastalığı ilerleyen olgularda rehabilitasyon uygulayan merkezlerden yardım alınmalıdır.

İdeal kiloda ve kaslar açısından iyi durumda olmak organ nakline gidecek olgularda nakil başarısını artıracaktır.

### **Hasta ve yakınlarının hastalık nedeniyle ortaya çıkan kaygılar için yardım almaları konusunda ne söylemek istersiniz?**

Bu tür kronik ve zor hastalıklar hem hasta hem de yakınlarında endişe, kaygı gibi sorunlara, zaman zaman depresyona yol açabilmektedir. Hastayı izleyen primer hekim bu sorunların ciddi boyutta olduğunu düşünürse hasta ve yakınlarını psikolojik yardım almak üzere yönlendirmelidir.

### **İPF sadece hastayı değil, aileyi de etkileyen bir hastalık. Bize en çok gelen yakınma, hastalığın ne kadar ciddi bir hastalık olduğunun dışarıdan bakıldığında anlaşılmaması. Biz buna “görünmez engellilik” diyoruz. Buradan hasta yakınlarına ne söylemek istersiniz?**

Hastalık çok ilerlemiş değilse hasta otururken veya ağır olmayan eforları yaparken sağlıklı görünebilir; bu durum hastalığı kavrayamamış hasta yakınları tarafından yanlış değerlendirilebilir ve hastanın hastalığı konusunda anlayışsız bir tutum sergilemelerine yol açabilir. Hasta yakınlarının hastanın kısıtlılıklarını anlaması, hastaya anlayış gösterip destek olması gereklidir.

### **Hocam İPF hastalarının nelerden kaçınmalarını önerirsiniz?**

Eğer hasta sigara içiyorsa ilk olarak sigaradan kaçınmasını söylemek gerekir. Sigaranın bırakılması ilaç tedavisinden, diğer bütün yaklaşımlardan daha önemli. Kirli havalı, tozlu, dumanlı ortamlardan uzak durmak gerekir. Enfeksiyondan korunmak çok önemli, bu nedenle kalabalık, riskli ortamlardan uzak durmak, aşı olmak gerekir.

Oksijenlenmesinde bozulma başlamış hastalar yüksek irtifalı ortamlarda daha fazla sıkıntı çeker, buna da dikkat edilmeli.

### **İPF teşhisi konulan hastaların doktorlar ve tedavi gördükleri merkezler tarafından hasta derneklerine yönlendirilmesi konusundaki görüşlerinizi alabilir miyiz?**

Hasta dernekleri gerçekten çok önemli, çok değerli. Hastaların yaşadığı güçlükleri aynı hastalığı yaşamış olanlar çok daha iyi bilir ve hastaya yardımcı olabilir. Bilirsiniz bir atasözümüz vardır “hekimden sorma, çekenden sor”.

# TURGAY SUYOLCU

İPF 2008

**Turgay Bey söyleşimizi kabul ettiğiniz için çok teşekkür ederiz. Öncelikle biraz kendinizden bahseder misiniz?**

1954 yılında Akhisar'da doğdum. Çocuk yaşlarda otomotiv sektöründe çıraklık yapmaya başladım ve 1977 yılında kendi işyerimi açtım. Kurmuş olduğum şirketin yönetimini 12 yıl önce çocuklarıma bıraktım.

**Tanı alma sürecinizden bahseder misiniz? Öncesinde nasıl bir hayatınız vardı? Ne gibi şikayetleriniz oluşmuştu? Tanı almanız ne kadar sürdü?**

Hastalığımın kesin tanısı 6-7 ay içinde konuldu. Nesrin Moğulkoç Hoca ilk muayenelerinde "Sizinle işimiz uzun," demişti ve tahminleri doğru çıktı. 2008 yılında tahliller ve çekilen film üzerine, ameliyat ortamında parça alınması ve akabinde Hocamızın yaptığı bronkoskopi sonucunda teşhis konuldu. Önceden hem sosyal hem de iş hayatım yoğunlu; tanı konulduktan sonra ise iş hayatımı tamamen bıraktım. Sosyal hayatta siyaset ve Beşiktaş Derneği başkanlığı ve kongre üyeliği gibi aktif faaliyetlerde bulunuyordum. Siyaset ve dernek yöneticiliğini de bıraktım. Halen Beşiktaş Divan Kurulu üyeliğine devam ediyorum.

**Tanı aldığınızda kendinizi nasıl hissettiniz?**

Temel şikayetim merdiven ve yokuş çıkarken rahat nefes almakta yaşadığım sıkıntılardı. Tanı konulduğunda çok zor günler geçirdim.



Benim ve ailem için zordu. Ölüm korkusu, çaresizlik, aynı zamanda yaşama isteği, hepsi! Zor günlerdi.

**Aile bireyleriniz ve arkadaşlarınız hastalığınızı duyduklarında nasıl tepki verdiler?**

Ailem çok üzüldü. Belli etmemek için gizli gizli ağladıklarına şahit oldum. Arkadaşlarım da üzülüyordu, onlar da belli etmemeye çalışıyorlardı. Doktor ve eczacı arkadaşlarıma danışıyordum. "Bana İPF teşhisi konuldu, İPF nedir?" diye soruyordum. Bazıları İPF'yi bilmiyordu. Bazıları da "Sana birşey olmaz" diyorlardı.

**İş, sosyal hayat ve aile açısından idiyopatik pulmoner fibrozis (İPF) hayatınızı nasıl etkiledi?**

Aktivitelerimi çok daha azalttım. İşyerine gitmiyorum. Gitmek istesem de içimden gelmiyor. Yorgunluk olarak değil, isteksizlik oluyor. Oğlum Sergen de işleri zehir gibi yönetiyor. Bana gerek kalmıyor.

**Hastalığınızın görünür olmaması başka bir deyişle dışardan bakınca belli olmaması yaşantınızı nasıl etkiledi? Eğer bu konuda ilginç bir anınız varsa bizimle paylaşabilir misiniz?**

Beni tanıyanlar ve arkadaşlarım, hastalığımın görünür olmaması nedeniyle hastalığıma inanmıyorlar. Beni gören kişilere de hasta olduğumu anlatmak zorunda kalıyorum. Hastalıkla ilgili çok anım oluyor. Nesrin Hocamıza gittiğim bir gün muayene salonunda beklerken, salondaki hasta arkadaşlarla sohbet ediyorduk. Bir arkadaş morali bozuk bir şekilde bir yıldır hasta olduğunu söyledi ve bana senin kaç yıl oldu diye sordu. 12 yıl dediğimde gözleri parladı, morali düzeldi. Hala sık sık görüşürüz ve “Sen benim yaşam kaynağımsın” der.

**Hastalıkla nasıl başa çıktınız?**

Ben sosyal faaliyetleri olan bir insandım, o yüzden önceleri paniğe kapıldım. Sosyal faaliyetlerimi bırakmadım. Daha önce söylediğim gibi siyaset ve futbola ilişkin faaliyetlerim vardı. Sadece siyaseti bıraktım. Biz ailece Beşiktaşlıyız. Eşim, kızlarım ve oğlum hepimiz kongre üyesiyiz. Bir tek Beşiktaş'ı bırakmadım. Hayata bağlanmama sebep oldu. Nesrin Hocamızın tedavisinden netice aldıkça moralim her geçen gün daha da düzelmeye devam ediyor.

**Bu hastalıkla olan yolculuğunuzda hiç pişmanlığınız oldu mu? Keşke dediğiniz birşey örneğin?**

Hastalıkla olan yolculuğumda hiç pişman olmadım. Doktoruma güvendim. Hala da güveniyorum. Nesrin Hoca bizler için büyük şans. Çok büyük bir özveri ile çalışması bizi daha da ümitlendiriyor. Sağolsun, kendisine gerçekten minnettarız.

**Diğer İPF hastalarına ne gibi tavsiyelerde bulunmak isterdiniz? Yeni tanı alan hasta ve yakınlarına önerileriniz var mı?**

Hiç üzülmeyinler ve doktorlarına güvensinler. Doktorların söylediklerini yerine getirsinler. Ben 15 yıldır Hocam ne isterse yaptım ve sonuçlarını görebiliyorum. Kısaca Nesrin Hoca'ya güvenin. Yakınları da, hastalarına hasta gözüyle bakmasınlar. Yanlarında moralli olsunlar. Onları her halleriyle gözlemlesinler. Aldığımız ilaçlar ağır gelebiliyor. Yan etki olarak iştah azaltıyor ve bulantı yapıyor. Hastalarının durumlarına göre yiyeceklerini temin edip toparlanmalarını ve morallerini hep yüksek tutmalarını sağlasınlar.

**İPF ile yaşarken faydalandığınız en etkin “tüyo” nedir?**

Tek kelimeyle moral derim.

**İPF, uygun bulunan hastalar için organ nakli (akciğer) gerektirebilecek bir hastalık. Organ bağıışı hakkında ne söylemek istersiniz?**

Organ bağıışı yapılmasını ve organ bağıışının yaygınlaşmasını dilerim. Bunun için televizyon, dergi gibi mecralarda bu konuya yer verilmesini ve duyarlılığın artırılmasını arzu ederim.

**Ekleme istediğiniz başka bir yorumunuz var mı?**

Hastalar öncelikle morallerini yüksek tutsunlar. Hocalarına güvenip söylediklerini aynen uygulasınlar. Temiz havaya önem versinler. Ben elimden geldiğince çam ve deniz havası olan yerlerde bulunmaya çalışıyorum.

**Turgay Bey, hastalığınız konusunda verdiğiniz bilgiler ve moralimizi hakikaten yükselttiğiniz için, size gönülden teşekkür ederiz.**

## EMRE AKSOY

*Eşim skleroderma hastası ve şu an 40 yaşında. 2018 senesinde tanı konuldu. Kendisi Türk Dili ve Edebiyatı öğretmenidir. İki çocuğumuz var.*



**Hastanıza teşhis konulduğunda neler hissettiniz? Nasıl kabullendiniz? Hastalık hakkında araştırma yaptınız mı? Bildiklerinizi nereden öğrendiniz?**

Eşime teşhis konulduğunda beraberdik. Ne olduğunu bilmediğimiz, adını ilk defa duyduğumuz bir hastalıktı. Hastalığı çok araştırdım. Sklerodermayı ciddiye almamız gerektiğini gösteren ve bizi endişeye sürükleyen bilgiler edindim. Bilgilerimin çoğunu internetten konu ile ilgili doktorların yüklediği video veya makalelerden öğrendim.

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

Aslında eşimden çok ben işin içinde oldum. Hastalığı araştırdıkça canım daha çok sıkıldı açıkçası. Başka bir deyişle önce ben kabullendim diyebilirim. Edindiğim bilgileri eşime, onu paniğe sevk etmeyecek şekilde sadece doğru olanları paylaşarak aktardım. Hastalığın ciddiye alınması gereken bir hastalık olduğunu anlattım. Kendisi de çok üzüldü elbette ve endişelendi. İlk zamanlar ağladı fakat durumu kabullendi.

**Hastalığı çevrenize nasıl anlatıyorsunuz? Anlatırken en çok nelerde zorlanıyorsunuz?**

Hastalığın kökeni romatizma olunca insanlar başta çok ciddiye almıyorlar fakat organ tutulumu yapabildiği gibi detaylara girince bakış açıları değişiyor.

**Hastalıkla ilgili güncel gelişmeleri takip ediyor musunuz? Nasıl?**

Evet takip ediyorum. 6 aylık doktor takiplerimiz var, o sırada doktorumuzla yaptığımız görüşmelerden, dernekteki arkadaşlarımızdan ve sosyal medya yolu ile bilgi ediniyorum.

**Hastanıza hangi alanlarda destek veriyorsunuz?**

Bazen deride oluşan lekeler sebebi ile estetik kaygılar taşıyabiliyor. O zamanlarda kendisini iyi hissettirecek manevi destek sunmanın yanı sıra ilaçlarını düzenli kullanmasını, doktor kontrollerini aksatmamasını sağlayarak, ellerinin soğuğa karşı olan hassasiyeti sebebi ile donmuş gıdaların hazırlığını kendim yaparak destek olmaya çalışıyorum.

**Hastanıza sizin dışınızda da düzenli destek sağlayan kişiler var mı?**

Ailemiz.

**Hastalıktan sonra sizin hayatınızda neler değişti? En çok neyi özlüyorsunuz?**

Hastalık bana sağlığın ve her anın kıymetini bilmemiz gerektiğini hatırlattı.

**Bir skleroderma hastasıyla yaşamamanın yaşam düzeniniz açısından getirdiği zorluklar nelerdir?**

Soğuk havalarda özel tedbirler almak.

**Hasta psikolojisi bazen zorlayıcı olabiliyor, inişleri çıkışları olabiliyor. Bu anlamda hastanızı idare etmekte zorlandığınız durumlar oluyor mu?**

Olmuyor, eşim güçlü birisi.

**Zorlandığınızda yaslanabildiğiniz, destek aldığınız kişiler var mı?**

Ailem.

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

Ben ediyorum.

**Hastane kontrollerine, tetkiklerine, doktor randevularına onunla birlikte gidiyor musunuz? Hastanız hangi ilde tedavi görüyor?**

Evet, birlikte gidiyoruz. Ankara'da tedavi oluyor.

**Gittiğiniz yerlerde aldığınız hizmetle ilgili görüşlerinizi paylaşır mısınız?**

**İyileştirme önerileriniz nelerdir?**

İlk doktorumuz Hacettepe'den Ali Akdoğan Hoca ve onun birlikte çalıştığı (yetiştirdiği dersem yanlış olmaz sanırım) Alper Sarı Hoca idi. Her ikisi de çok değerli ve ilgililer, aldığımız hizmetten çok memnunuz. Devam eden süreçte Alper Sarı hocamız hastane değiştirdi, biz de kendisini takip ediyoruz. O nereye biz oraya.

**Resmi kurumlardan herhangi bir destek alıyor musunuz?**

Devletimiz var olsun, ilaç temininde bir sorun yaşamıyoruz.

**Bulunacak yeni ilaç ve tedavileri hariç tutarsak, ne olsa sizin hayatınız kolaylaşır?**

Doktorumuzun olduğu şehirde yaşamak sanırım.

**Başka hasta yakınları ile ilişkiniz var mı?**

Dernek üyelerimiz üzerinden veya derneğimizin telefon hattı ile irtibata geçen hasta veya yakınları ile ilişkilerimiz oluyor.

### Diğer hasta yakınlarına önerileriniz nedir?

Hastalığı ciddiye almalarını fakat panik olmamalarını, teşhis konana kadar bu konuda uzman en az iki doktora muayene olmalarını, teşhis kesinleştiiyse bu hastalığı çok görmüş bir doktor bulmalarını ve disiplinli olarak kontrollerini aynı doktora yaptırmalarını tavsiye ederim. Ayrıca, derneğimize üye olmaları da onlar için doğru bilgiye en kolay ulaşmanın yolu olacaktır, bunu da şiddetle tavsiye ederim.

### Hasta derneğinden beklentileriniz?

İletişim içerisinde olmak, farkındalık yaratmak, hastalık ile ilgili kamuoyu oluşturulmasını sağlamak ve düzeltilmesi gereken uygulamalar varsa bunlar için çaba sarf etmeleri. Ülkemizdeki en büyük sorun organ bağışındaki yetersizlik. Bu sebeple organ bağışında "Belçika Modeli"ne geçilmesi için gerekli kanuni düzenlemenin yapılması hayati önem arz etmektedir. Bunu başarmak zorundayız. Yapabilirsek, memleketimize ve insanımıza en büyük iyiliği yapmış oluruz kanaatindeyim.

### Emre Bey, eşinizin bir klinik deneye katılma ihtimali olsa destekler miydiniz? Neden?

Ben desteklerim. Hacettepe'deki ilk muayenemizde eşim hastalığı ile ilgili bilgilerin ve laboratuvar sonuçlarının, ulusal ve uluslararası istatistiklerde kullanılması için onay vermişti. Hastalığın tedavisi için bu tür deneylerin önemli olduğunu düşünüyorum.



İsrail Pulmoner Hipertansiyon

Hasta Derneği Yönetim Kurulu Başkanı

## ARYEH COPPERMAN

Aryeh Copperman, eşi Rachel'e PAH teşhisi konulmasıyla Pulmoner Hipertansiyon Derneğine gönül vermiş. Şu an derneğin Yönetim Kurulu Başkanlığı görevini yürütüyor.



### İlk olarak bize kendinizi tanıtabilir misiniz?

Kudüs İbrani Üniversitesinden Muhasebe ve Bilgi Sistemleri konularında Lisans ve Halk Sağlığı üzerine Lisansüstü derecelerim var. Evli ve dört çocukluyum. Eşimin uzun yıllardır PAH hastası olması nedeniyle Pulmoner Hipertansiyon Derneğiyle ilgilenmeye başladım. 2005 yılından bu yana derneğin yönetim kurulu başkanlığını yürütüyorum.

### Size göre bir hasta derneği öncelikle hastalar için mi, yoksa onların yakınları için mi önemlidir?

Hasta derneklerinin hastalar için öneminin büyük olduğuna inanıyorum. Dernekler, hastalar için sabır, sosyal etkileşim, hastalığın yan etkileriyle başa çıkma, tıbbi ilerlemeler, hasta hakları ve ülkedeki uzman tıbbi ekip isimleri konularında güncelleştirilmiş bilgilere erişim imkanı sağladığı için hayati önemde bir destek sağlar. Öte yandan dernekler, ailelere gündelik yaşamlarında hastalarıyla birlikte yaşamının ve onların bakımının yönetimi konusunda yardım amacı taşırlar.

### Neden bir hasta derneğinin başkanı oldunuz?

2005 yılında eşim pulmoner hipertansiyon hastası oldu. Katıldığım PH toplantısında daha fazla ilgi, hizmet ve destekte bulunmanın büyük bir gereksinim olduğunu gördüm. Daha fazla meşgul olmaya ve daha yakından ilgilenmeye karar verdim. Bu şekilde hekimler, ilaç şirketleri, hastalar ve aileler arasında daha fazla etkileşim ihtiyacı ortaya çıktı.

### Derneğin kurulma aşamasında herhangi bir zorlukla karşılaştınız mı?

Her zaman birçok şartların üstesinden gelme veya meydan okuma durumları ortaya çıkıyor. Bu meydan okumaların biri, mümkün olduğu kadar çok hastaya ulaşmak ve onların da dernekle ilgilenmelerini sağlamak. Sürekli var olan bürokrasi ise her zaman bir meydan okuma. Hükümet nezdinde bir ilacın onaylanması daimi bir meydan okuma. Diğer kuruluşlarla yürütülen ilişkiler, aynı zamanda ilaç şirketleri ile takip edilen hassasiyet ve politikalar her zaman bir meydan okuma. Başarı sağlayabilmek için beraberce çalışarak zamanı ve kaynaklarıyla katkıda bulunan bir yönetim kurulunun olması çok önemli.

**Duyarlılık yaratabilmek için düzenlediğiniz kampanyalardan bahsedebilir misiniz?**

Birkaçını şöyle sıralayabilirim: Duyarlılık için düzenlenen “Mavi dudak kampanyası”, hastalığın belirtileriyle ilgili eğitim ve destek için “Sen de Yardım Et Kampanyası”, hastaların yürümek için sarf ettiği zaman ve çaba örneğinin gösterilmesi için düzenlenen “6 Dakika Yürüyüş Kampanyası”, hastalığa dikkat çeken bir flash mob gösterisi (Flash mob: Durağan bir ortamdaki kalabalığın içine karışmış bir insan grubunun, bir konuya dikkat çekmek için birden bire harekete geçip gösteri yapması), sağlık çalışanlarına verilen pazarlama ve duyarlılık hediyeleri.

**Ulusal ve uluslararası kapsamda diğer derneklerle, örneğin özel günlerde etkinlikler düzenliyor musunuz? Düzenlediğiniz etkinlikler ulusal medya kanallarında yer alıyor mu?**

Biz Fibrozis Derneği ve diğer hasta hakları dernekleriyle ortak olarak faaliyetler gerçekleştiriyoruz. Ulusal medya kanalları tarafından tanınırlık ve yayın zamanı bulmak oldukça zor, ancak elimizden geldiğince bu mecralarda bulunmaya ve kendimizi göstermeye çalışıyoruz.

**Üyeleriniz çoğunlukla kimlerden oluşuyor? Hastalardan mı yoksa sağlık çalışanları ve hasta yakınlarından mı? Üyeleriniz dernek için gönüllü olarak mı çalışıyorlar?**

Üyelerin çoğu hastalar ve onların akrabaları. Gönüllülerimiz var ve bazı çalışanlar ücret alıyor.

**Dernek tarafından yürütülen görev tek merkezden mi, yoksa yerinden yönetimli olarak mı gerçekleşiyor? Sizce hangisi daha faydalı? İsrail PAH Derneği ülke çapında yaygın mı?**

Derneğimiz İsrail'in dört bir yanından hastaları çekebilmek için çalışıyor. Ülke çapına yayılmış durumdayız.



**Hastalıklarıyla ilgili problemlerine ilişkin konularda birbirleriyle sohbet edebilen hasta gruplarınız var mı? Kurucu üyeleriniz arasında doktorlar veya psikologlar bulunuyor mu?**

Hastaların grup sohbetlerinde kolaylaştırıcı olarak aktif görev alan ve destek veren terapistlerimiz mevcut.

**Hastalar için kaynak fon alabiliyor veya bulabiliyor musunuz? Gereksinimi olan hastalara psikolojik destek veya finansal destekte bulunabiliyor musunuz?**

Hastalara mali destek sağlayamıyoruz. Ancak ihtiyaçlarına cevap verebilmek için destek programları üzerinde çalışıyoruz. Bunlar arasında indirimli tıbbi cihazlar ve taşınabilir oksijen konsantratörleri gibi bazı donanımlar, doktor randevularına ulaşım için sübvans edilen yolculuk düzenlemeleri bulunuyor.

**Yurt içinde ve yurt dışındaki diğer derneklerle birlikte bilimsel toplantılara veya diğer ilaç şirketleri toplantılarına katılabiliyor musunuz?**

Biz başka organizasyonlarla çalışıyoruz, onlara danışmak ve kendileriyle toplantı yapmak için zaman yaratıyoruz. Amerika ve Avrupa'daki derneklerle çalışmayı son derece faydalı buluyoruz.

**2022 yılı için hedeflerinizin neler olduğunu öğrenebilir miyiz?**

Yeni bir web sitesi, yeni hastalara ulaşmak ve derneğimizin kapsama alanını genişletmek, PH'li çocuklar için araştırmaların geliştirilmesi hedeflerimiz arasında.

**Aryeh Copperman, bizi Pulmoner Hipertansiyon Hasta Derneğiniz ve etkinlikleriniz konusunda bilgilendirmek için ayırdığınız vakit ve emeğiniz için çok teşekkür ederiz. PAHSSc Ailesi olarak size aileniz ile beraber sağlıklı günler diliyoruz.**



## Uzman Fizyoterapist

# EBRU KAPLAN

**Pulmoner hipertansiyonlu hastalarda ilaç kadar önemli bir başka nokta olan fiziksel egzersiz hakkında hastaların doğru egzersize erişebilmek adına hekimlerinden destek almalarının önemini vurgulayan Uzman Fzt. Ebru Kaplan ile siz değerli okurlarımız için konuştuk.**

**Merhaba Ebru Hanım, öncelikle bize biraz kendinizden söz eder misiniz?**  
2017 yılında Yeditepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Bölümünden mezun oldum. 2018 yılı Şubat ayında Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyonda Ortopedik Rehabilitasyon alanında yüksek lisans eğitimime başladım. Aynı dönemlerde, halen devam etmekte olduğum Erkek Basketbol Milli takımındaki görevime başladım. Bu kapsamda hem yurtiçi-yurtdışı turnuvalarda hem de FİBA projelerinde takımımızın fizyoterapistliğini yapmaktayım. 2020 yılında yüksek lisans eğitimimi tamamlayıp uzman olarak mezun oldum. 2021'de Gülhane Sağlık Bilimleri Üniversitesi Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Doktora Programına başladım.

### **Fizyoterapi nedir? Bireylere nasıl katkılar sağlamaktadır?**

Fizyoterapi, vücudun zayıflayan kısımlarının güçlendirilmesine, yürüyüş ve dengenin geliştirilmesine, solunum fonksiyonlarının iyileştirilmesine yardımcı olan bir alan.



Hastalarda belirlenen hedefleri göz önünde tutarak yaptığımız tedavilerimizde, onların hareket etme becerilerini geliştirerek ev ve çevresinde daha bağımsız olmalarını sağlayabiliyoruz, günlük yaşam etkinlikleri için bakım ihtiyaçlarını azaltabiliyoruz. Hastalarımızın belirlenen hedeflerde bir basamak daha yukarı çıkabilmesi inanılmaz mutluluk verici bir duygu.

### **Bir fizyoterapist olarak nadir bir hastalık olan pulmoner hipertansiyonlu bireylerle çalışmayı neden ve nasıl seçtiniz?**

Solunum alanında çalışmaya lisans eğitimimden itibaren meraklıydım. O dönemden itibaren bir kaç hasta eğitimi projesinde yer almıştım. Daha sonra okuduğum çalışmalarda ve dinlediğim konuşmalarda, optimum egzersiz rehabilitasyonu yönteminde eğitim yoğunluğuna ve süresine dair bilgi boşlukları olduğunu düşündüm. Bu konuda çalışmalar yaparak daha kapsamlı, sadece solunum egzersizi veya sadece kol-göğüs egzersizlerindense doğru program ve hasta eğitimi ile tüm ekstremitelerin kuvvetlendirilmesinin sağlanması ile kalıcı fiziksel iyileşmeyi sağlamak istedim. Beraber çalıştığım Doç. Dr. Özge Keniş Coşkun ile beraber son derece verimli ve keyifli bir çalışma alanı oldu benim için.

**Pulmoner hipertansiyonlu bireylerin hareket etmeye ve spor yapmaya yönelik ön yargıları olabiliyor. Bilimsel literatür ve deneyimleriniz ışığında pulmoner hipertansiyonlu hastalarda egzersiz konusunda neler söylemek mümkün?**

Son pilot çalışmalar, fizik tedavi ve solunum rehabilitasyonunun pulmoner hipertansiyon tedavisinde spesifik bir rolü olduğunu bildirmiştir. PH'nin alt gruplarından KTEPH hastalarında yapılan randomize kontrollü bir çalışma, prognostik parametrelerde bir iyileşme olduğunu göstermiştir. Nicola Ehlken ve arkadaşlarının yaptıkları bu çalışmada, hastalarda hem solunum kas disfonksiyonunun hem de kuadriseps kas disfonksiyonunun ortaya çıktığını ve bu durumun ilaç tedavisine ek olarak uygulanan egzersiz eğitimi ile iyileştirilebileceği ispat edilmiştir. Özellikle son yıllarda yapılan tüm çalışmalar, egzersiz eğitiminin egzersiz kapasitesini, yaşam kalitesini, kas fonksiyonunu ve pulmoner dolaşımı iyileştirdiği konusunda hemfikirlerdir. Buradaki önemli nokta hastanın kas kuvveti, yorgunluk düzeyi, eklem hareket açıklığı ve solunum fonksiyonlarının kapsamlı olarak değerlendirilmesinden sonra egzersiz kapasitesine uygun programın oluşturulması ve sonrasında belirli periyodlarla değerlendirme yapılarak zorluk seviyesinin artırılmasıdır. Bu sayede egzersizi zorlanmadan yapabildiğini gören hastanın hareket etmeye ilgili önyargıları kırılmakta, bir sonraki seviye hem hasta hem de fizyoterapist tarafından merakla ve heyecanla beklenmektedir.

**Pulmoner hipertansiyonlu hastalar egzersiz yaparken nelere dikkat etmelidir?**

Egzersiz programına başlamadan önce hasta değerlendirmesi bizim için çok önemli.

Kişinin kuvvetlenmesi, esnekliğinin artırılması gereken kasların tespit edilmesi, solunum güclüğü yaşarken seçilecek olan rahatlatıcı solunum egzersizlerinin belirlenmesi programın kilit noktası. Her hareket her hasta için uygun olmaz. Egzersiz kapasitesine göre uygun egzersiz bantları, ağırlıklar kullanılmalı. Egzersiz yaparken aşırı yorgunluk hissediliyorsa kullanılan direnç uygun olmayabilir veya egzersiz sayısı fazla gelmiş olabilir. Nefes alıp verme sıklığı artınca, belirlenen solunum egzersizi yapılmalı ve oksijen düzeyi ölçülmelidir. Isınma ve soğuma egzersizlerine programda mutlaka yer verilmeli, bacak hareketleri asla ihmal edilmemelidir. Vücudumuzun en büyük kasları alt ekstremitelerdir ve onların hareketi kan dolaşımını değiştirmektedir. Pulmoner hipertansiyonda egzersizden, aktiviteden korkulmamalı. Fizyoterapist ile hazırlanan egzersiz programı ile egzersiz sayısı, tekrar sayısı, dinlenme süresi, solunum egzersizi, doğru egzersizlerin sırası ile son derece konforlu egzersiz yapılabilir.

**Pulmoner hipertansiyonlu hastaların egzersizi sonlandırması gereken durumlar var mıdır? Varsa nedir?**

Aşırı yorgunluk hissi, nefes darlığı olması ve oksijen düzeyinde azalma durumunda egzersiz programı durdurulmalıdır.

**Pulmoner hipertansiyonlu hastaların egzersiz ile hayat kalitelerini artırmaları olası mıdır?**

PH hastalarında egzersiz eğitimi ve doğru egzersiz programı ile yüksek fiziksel aktivite düzeylerine ulaşıldığını, yorgunluk şiddetinin düştüğünü ve 6 dakika yürüyüş mesafesinde, kardiyorespiratuar işlev ve hasta tarafından bildirilen yaşam kalitesinde düzelme görüldüğünü çalışmış olduğum hastalarda çok kez tecrübe ettim.

Tabii ki istenilen aktivite düzeyine hemen ulaşmak mümkün değil. Bu bir süreç, önce nefes darlığı olmadan yürüme mesafesini artırmak, merdiven çıkmakta zorlanılıyorsa yorulmadan çıkılabilecek basamak sayısını artırmak gibi küçük hedeflerle başlıyoruz. Bu hedefler başarıyla tamamlandınca, kullanılan dirençleri ve egzersizleri değiştirerek bir sonraki hedefimize geçiyoruz. Bu şekilde ilerlediğimiz ve halen takip ettiğim, aktif spor hayatı olan hastalarım var. Kolay değil ama imkânsız hiç değil. Pes etmeden ve sıkılmadan devam etmek şart.

**Pulmoner hipertansiyonlu hastaların egzersizleri kişiye özel mi tasarlanmalıdır yoksa toplu egzersizler uygun olabilmekte midir?**

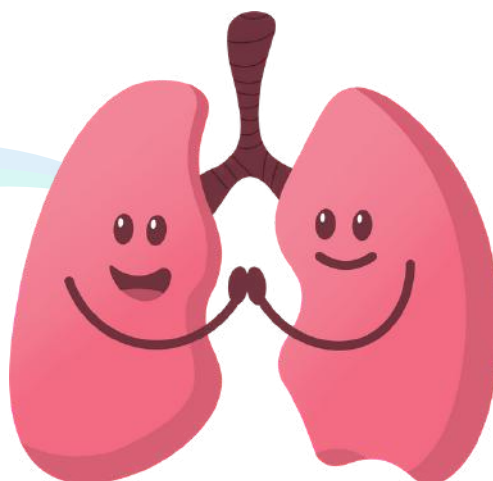
Birçok pulmoner hipertansiyon hastası tarafından sorunsuz yapılabilecek temel hareketlerimiz mevcut. Ancak yine de egzersiz sırası ve sayısı kişiye özeldir. Örneğin kaç kol hareketi yapıldıktan sonra bacak hareketine geçebiliriz ya da bu hareketten sonra hasta zorlanabilir akabinde vücudu sakinleştirici solunum egzersizi yapılmalı gibi dikkat edilmesi gereken püf noktalar var. Birbirine çok yakın semptomları olan, egzersiz kapasitesi aynı olan hastalarla toplu egzersizler yapılabilir.

Ancak benim görüşüm imkan varsa kişiye özel programla fizyoterapist gözetiminde egzersiz ve takibinin yapılması. Klinik tecrübeme dayanarak şunu söyleyebilirim ki gözetim ile egzersiz yapılırsa hasta olumsuzluk yaşamadan devam ediyor ve hedeflenen en üst düzeye geliyor. Tek başına, kendine uygun olmayan bir egzersizde yaşadığı kötü tecrübe, hastada hareket korkusuna neden olarak tüm hayatını etkileyebiliyor.

**Pulmoner hipertansiyonlu hastaların konusunda uzman bir fizyoterapistle erişemedikleri durumlarda neler yapmalarını önerirsiniz?**

Günümüzde teknoloji sayesinde artık fizyoterapistle ulaşmakta sorun yaşanacağını düşünmüyorum. Hastalarımızı takip eden hekimler onları bize yönlendirdiği takdirde, yüz yüze görüşmesek bile tele-rehabilitasyon dediğimiz iletişim teknolojileri kullanarak hastaya uzaktan da rehabilitasyon sağlayabiliyoruz. İçinde bulunduğumuz pandemi döneminde hastaneye gelemedikleri durumda hastaların tedavilerine bu şekilde devam ettim. Pulmoner hipertansiyonlu tüm hastaların da takibinde oldukları hekimlerin önerisi doğrultusunda fizyoterapist ile yapacakları egzersiz programlarından fayda göreceklerini düşünüyorum.





## POTANSİYEL ORAL TEDAVİ PAH'I TERSİNE ÇEVİRİYOR

Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon (PAH), kanı kalpten akciğerlere taşıyan pulmoner arterlerin duvarlarının kalınlaşması ile kendini göstermektedir. Bu durum kan akışını kısıtlamakta ve damar içi basınç sağ kalp yetmezliğine yol açabilmektedir. İnflamasyon ise, immün hücrelerin ve artmış pro-inflamatuar sinyal proteinlerinin sıklıkla PAH hastalarının akciğerlerinde bulunarak PAH için belirgin bir özellik niteliği taşımaktadır. İnflamasyon ile ilişkili olarak kininler, kan dolaşımında bulunan peptit adı verilen kısa aminoasit zincirleridir. B1 adı verilen kinin reseptörüne bağlanıp onu aktive ederek inflamasyonu tetiklemektedirler. Bu reseptör tipik olarak düşük seviyelerde üretilirken, yaralanma durumlarında veya pro-inflamatuar ajanlara maruz kaldığında artmaktadır. Bu noktaya odaklanan Güney Kore Chungbuk Ulusal Üniversitesi'ndeki araştırmacılar, deneysel bir PAH'lı sıçan modelinde kinin B1 reseptörlerinin seviyelerinin arttığını ve PAH'ın gelişiminde önemli bir rol oynadığını belirtmektedir. Ayrıca, kinin B1 reseptörlerini seçici olarak bloke eden, akciğer inflamasyonunu azaltan, pulmoner arter duvarlarının kalınlaşmasını baskılayan ve PAH gelişimini önleyen BI113823 ile erken tedavinin mümkün olduğunun üzerinde durmaktadırlar. Çalışma ekibinin 2021 yılında Respiratory Research dergisinde yayınlanan "Kinin B1 Reseptör Blokajı İle Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon Ve Neointimal (Skar Dokusu) Oluşumunun Tersine Çevrilmesi" başlıklı araştırma, pulmoner hipertansiyon tedavisine ilişkin umut vaat etmektedir.

Makalede ağız yoluyla alınan küçük bir molekül olan BI113823'ün bir sıçan modelinde şiddetli ve ileri pulmoner arteriyel hipertansiyonun ilerlemesini başarıyla tersine çevirdiği ifade edilirken, yapılan deneye göre bu molekül pulmoner arter basıncını düşürmekte, damar içi kalınlaşmasını azaltmakta, inflamatuvar yanıtları bastırmakta, sağ kalp yetmezliğini önleyebilmektedir. BI113823 molekülünün şiddetli ve ileri PAH'lı bir sıçan modelinde etkinliğini değerlendiren ekip, çalışmanın, küçük moleküllü oral olarak aktif, peptit olmayan B1 reseptörü BI113823 ile yapılan tedavinin önceden var olan PAH ile vasküler yeniden şekillenmeyi kurtarıp kurtaramayacağını ve sıçanlarda sağ kalp yetmezliğini önleyip önleyemeyeceğini incelemek üzere tasarlandığını belirtmiştir. Modeli oluşturmak için, sıçanların sol akciğerleri cerrahi olarak çıkarılmış, bir hafta sonra ise sıçanlara pulmoner hipertansiyona neden olan monokrotalin verilmiştir. Sıçanlar şiddetli PAH geliştirdikten üç hafta sonra iki gruba ayrılmış ve gruplardan birine BI113823 tedavisi uygulanırken diğerine uygulanmamıştır. Sonuçlar BI113823 tedavisinin PAH'ın ilerlemesini tersine çevirdiğini, sağ kalp yetmezliğinin önlendiğini ve hayvanların daha uzun süre yaşadığını ortaya koymuştur.

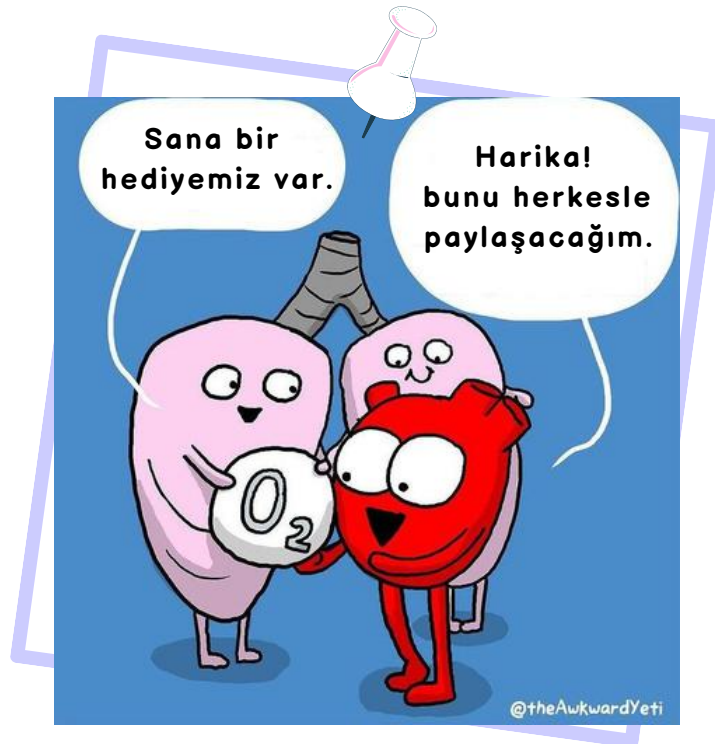
Çalışmaya göre tedavi uygulanmayan grup ile karşılaştırıldığında, BI113823 tedavisi pulmoner arteriyel kan basıncını %50, sağ kalp ventrikülündeki kan basıncını %41 azaltmış, kalp performansının bir ölçüsü olan kardiyak indeksi ise %42 artırmıştır. Öte yandan, BI113823 tedavisinin akciğer ve sağ kalpte fibrozisin (skarlaşma) ilerlemesinin yanı sıra fibrozis belirteçlerini de önlediği görülmüştür. Tutarlı bir şekilde, kontrol hayvanlarıyla karşılaştırıldığında, BI113823, sıçanların hava yollarındaki enflamatuarla ilişkili immün hücrelerin ve pro-inflamatuar immün sinyal proteinlerinin sayısını azaltmıştır.

Sıçanlara ait akciğer dokusunun moleküler analizi, kinin B1 reseptörlerinin sağlıklı hayvanlarda düşük seviyelerde üretildiğini, ancak BI113823 ile tedavi edilemeyen PAH'lı akciğer dokusunda belirgin şekilde arttığını göstermektedir. Buna karşılık, BI113823 tedavisinden sonra B1 reseptör seviyeleri önemli ölçüde azalmış ayrıca tedavi sağ kalpteki hastalık belirteçlerini de düşürmüştür. Araştırmacılar bu bulguların kinin B1 reseptörlerinin pulmoner hipertansiyonun gelişiminde ve ilerlemesinde önemli bir rol oynadığını doğruladığını belirtirken ek deneyler BI113823'ün sıçan akciğer dokusunda PAH ile ilişkili protein seviyelerini ve sinyal yollarını azalttığını göstermiştir. Araştırma ekibine göre tüm bu sonuçlar pulmoner hipertansiyon tedavisi adına benzersiz bir yeni yaklaşım sunmaktadır.

Ayrıntılı Bilgi İçin Bakınız;

<https://pulmonaryhypertensionnews.com/2021/12/03/potential-oral-available-treatment-reverses-advanced-pah-rats/>

<https://respiratory-research.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12931-021-01875-w>



**PULMONER HİPERTANSİYON  
KONUSUNDA BİLİNİRLİK  
SAĞLAYABİLME MÜCADELESİNDE  
GERÇEK BİR SAVAŞÇI**

# GJURGICA KJAEVA

**Ülkesi için metanetini yılmadan koruyan Gjurgica Kjaeva'nın nereli olduğunu öğrenebilir miyiz?**  
Eşim Gjurgica Kjaeva Makedonya'nın Gergeliya şehrinden.

**Pulmoner hipertansiyon tanısı konulduğunda kaç yaşındaydı?**  
2012 yılında, 32 yaşındayken tanısı kondu.

**Pulmoner hipertansiyona "bir dakika" daha fazla dikkat çekilmesine fırsat yaratabilmek için 'Moment Plus' Pulmoner Hipertansiyon Hasta Derneğini ne zaman kurdu?**  
2013 yılında PHA Avrupa Derneğini ziyaret etti. Sonrasında, 2014 yılında ise ülkemizde bu derneği kurdu ve kendi sağlık sistemimizle mücadele etmeye başladı.

**Onun büyük çabaları ve kararlılığı sayesinde Makedonya'dan bu hastalıkla ilgili farkındalığın arttığı ve tedavi masraflarının karşılanmaya başladığı doğru mu?**

Evet, onun büyük çabaları ve kararlılığı sayesinde Makedonya'da bu hastalıkla, 2014 yılında pulmoner hipertansiyon için ilk ilaç olarak Sildenafil geri ödeme listesine alındı.



**Gjurgica'nın hastalığını öğrendiğiniz zaman siz ve oğlunuz Boris nasıl bir tepki gösterdiniz?**

Önceleri bu hastalığı kimse bilmiyordu. Hepimiz için meçhul bir hastalıktı. O zaman 9 yaşında olan oğlumuz ve ben eşimle birlikte çaba gösterdik. Verebileceğimiz her türlü desteği verdik ona. Ayrıca düzenlediği tüm etkinliklere yardım ettik.

**Eşiniz pulmoner hipertansiyon hakkında farkındalık yaratmak için ne gibi aktiviteler düzenledi?**

Düzenlediği koşulara yüksek katılım sağlandı. Konserler ilgi çekti. Televizyon ve radyo programları hastalığı ve onun hastalık için verdiği savaşı duyurmaya yardım etti. İzleyiciler ve dinleyiciler yaşanan sorunlardan ve onun cesaretinden haberdar oldular. Dergilere mülakatlar verdi. Yılmadan metanetini korudu. Ülkesinde ve uluslararası arenada herkese ulaşmaya çalıştı. Meydanlarda "Flash Dance" adıyla spontane dans gösterileri düzenledi. İnsanları eğlendirerek farkındalık yaratmaya çalıştı.

**İlaçlarını bulmakta zorluk çekti mi? Bunları kullanırken herhangi bir yan etki yaşad mı? Aldığı ilaçlardan birinin özelliği ne idi?**

Gjurgica'nın ilaçlarını aile bütçemizden karşıladığımız için erişim konusunda zorluklar vardı. İlk ilaç 700-1000 Euro ve ikincisi ise ayda 1500-2500 Euro tutarındaydı. Ancak çok yürekli ve mücadeleciydi. Sağlık Bakanlığına ve Makedonya Cumhuriyeti'ne baskı yaparak bunu değiştirmeyi başardı. İlaçlarının yan etkisi yoktu. Bunlardan biri esasında erkeklerde fonksiyon bozukluğuna karşı kullanılıyordu.

**Hastalık konusunda insanları ve yetkili makamları ikna etmekte neden zorluk çekiyordu?**

Hastalığının pulmoner hipertansiyon olduğuna insanları ikna etmesi zordu. Sağlıklı ve güzel görünüyordu. Gülümsüyordu. Görünür bir hastalık olmadığından sağlık sistemi hastaların ilaçlarını ödemeyi kabul etmiyordu.



**2015 yılında “Ülkemde hastalığın bilinmediği bir durum var” diyor. Bu durumu değiştirmekte başarılı oldu mu?**

Evet, ülkemizde bu hastalığı insanlar ve doktorlar da bilmiyordu veya çok az bilgileri vardı. Eşim bir şekilde farkındalık yaratabilmekte başarılı oldu.

**2018 yılında “Wizz the Air Üsküp” maratonuna katıldı. Yanılmıyorsam ikinci geldi. Bu yarış onun için hangi nedenle önemliydi?**

Maratona katıldığı gün aynı zamanda pulmoner hipertansiyon günü olduğu için önemliydi. Farkındalık sağlamaya çalışıyorduk. O tekerlekli sandalyedeydi, sandalyesini onunla beş kilometre koşan Todor Mangarov itti. Todor Mangarov da hastaydı ancak onun teşhisi zamanında konulmuştu. Ameliyat olması sayesinde normal bir şekilde yaşamını sürdürebiliyordu. Erken teşhis PH'li hastaların normal yaşamalarını sağlıyor.

**Eşinizi kaybettikten sonra destek grubunuzun başkanı oldunuz. Derneklerin faydalı olduğunu düşünüyor musunuz?**

Onun mücadelesini devam ettirmek için ve hastaların haklarını almalarını sağlamak umuduyla derneğin başkanı oldum. Hastalara önerilerde bulunuyorum, destek oluyorum ve hem onların hem de ailelerinin yalnız olmadığını söylüyorum.

**Diğer pulmoner hipertansiyon hastalarına ne gibi önerilerde bulunurdunuz?**

Cesur olmalarını ve mücadeleden asla vazgeçmemelerini söyledim. Gjurgica kararlılığıyla herşeyin mümkün olduğunu gösterdi. Psikolojik tutarlılık ve ilaçlar olmadan bu hastalıkla yaşam süreci en fazla 2 yıl.

**Siz Gjurgica'ya en yakın ve onu seven iki kişiden birisiniz. Doğrudan deneyiminizle hastaların en yakın akrabalarına nasıl tavsiyelerde bulunursunuz?**

Hastalarının mücadelelerine destek vermek, hareketlerine yardım etmek, bazı hareketleri yapamayacaklarını anlamak ve anlatmak! Başkalarına onların çok uzun süre yürüyemeyeceklerini açıklamak çünkü pulmoner hipertansiyonlu hastaların hepsi de hasta görünümünde değiller.

**Eklemek istediğiniz başka bir şey varmı?**

Umarım gelecekte ülkemizde hastalara zamanında teşhis konulabilir ve primer veya sekonder pulmoner hipertansiyonlu hastalar olarak ayırım yapılmaz.

**Sayın Ratko Kaev, siz ve oğlunuz Boris aynen Gjurgica gibi hastalığımızın toplumsal bilinirliği için azim ve özveriyle yılmadan savaşıyorsunuz. Bize zamanınızı ayırdığınız ve savaşınızın farkında olmamızı sağladığınız için çok teşekkür ederiz.**



**AYŞE SARI****Engelli Sağlık Kurul Raporları ve Çocuklar İçin Özel Gereksinim Değerlendirmesi Raporu**

Engelli bireylerin, tanımlanmış haklardan yararlanabilmeleri için, en az %40 oranında engelli olduklarını, raporun alındığı tarihte geçerli yönetmelik kapsamında usulüne uygun aldıkları rapor ile belgelemeleri gerekir. Bu rapor, Sağlık Bakanlığı'nın engellilik sağlık kurul raporu vermeye yetkilendirdiği hastanelerden alınmalıdır. Yetkili hastane listesi için bakınız:

<https://khgmcalisanhaklaridb.saglik.gov.tr/TR-75288/engelli-ve-tsk-saglik-kurulu-raporu-duzenlemeye-yetkili-saglik-tesisleri.html>



**Açıklama:** 20 Şubat 2019 tarihinden önce alınmış raporlarda, çocukların özel eğitim almaları için gerekli engel oranında alt sınır %20'dir. Bu tarih sonrası alınan raporda, 1'inci kategori olan "özel gereksinimi var-ÖGV" ifadesinin engel oranı olarak karşılığı %20-39'dur ve bu çocuklar, raporlarında belirtilmiş özel gereksinim alanına (fizyoterapi, özel eğitim, rehabilitasyon vb.) yönelik özel eğitim ve rehabilitasyon hizmetlerinden yararlanabilirler.

Bu yazıda, yürürlükte olan yönetmelikler dikkate alınarak; erişkinler ve çocuklar için düzenlenen raporlar hakkında bilgilere yer verilmiştir.

**Yeni yönetmelikler ve yürürlükten kaldırılan yönetmelik:** 20 Şubat 2019 tarihinde yayınlanan ve aynı gün yürürlüğe giren Erişkinler İçin Engellilik Değerlendirmesi Hakkında Yönetmelik ve Çocuklar İçin Özel Gereksinim Değerlendirmesi Hakkında Yönetmelik (ÇÖZGER) ile birlikte 30.3.2013 tarihli Özürlülük Ölçütü, Sınıflandırması ve Özürlülere Verilecek Sağlık Kurulu Raporları Hakkında Yönetmelik yürürlükten kaldırılmıştır.

**Raporlama için başvuru:** Engellilik sağlık kurul raporu ya da ÇÖZGER raporu almak isteyenler, MHRS ya da ALO 182'den "sağlık kurul" randevusu alabilirler. Başvuru, 18 yaş üstü engelli bireylerin kendileri ya da yasal vasileri/temsilcileri, 18 yaş altı çocuğun anne ya da babası ya da bakım veren kişi ya da yasal vasisi/temsilcileri tarafından yapılır. Engelli bireyler, kurum sevki ile de raporlama için başvuru yapabilir.

**Açıklama:** Rapor süresi bitenler de, aynı şekilde sağlık kurul randevusu olarak işlem başlatabilirler. Kişiler, rapor bitimine 6 aydan az süre kaldığında, aynı hastaneden sağlık kurul randevusu alabilirler.

**Kazanılmış haklar:** Eski yönetmeliğe göre alınmış olan raporlar “sürekli” ise yenilenmelerine gerek yoktur. 18 yaşından önce eski yönetmeliğe göre “sürekli” ibareli raporu olan çocukların, ÇÖZGER raporu almaları gerekmez. 18 yaş altı çocukların alacağı ÇÖZGER raporu “sürekli” olsa da, çocuk 18 yaşını doldurduğunda ÇÖZGER geçersiz olacağından, en geç 3 ay içinde erişkin olarak rapor alınmalıdır.

**Raporlara itiraz:** Teslim alınan raporlara, raporun teslim alındığı tarihten itibaren 30 gün içinde ve il sağlık müdürlüklerine başvurularak itiraz edilebilir. Bu süre içinde itiraz edilmeyen raporlar kesinleşir. Bu sürede itiraz etmeyenler, raporun teslim alındığı tarihten itibaren 6 ay sonra itiraz edebilir. İtiraz sonrası kişi, rapor alınan hastane dışında başka bir hastaneye sevk edilir. Buradaki değerlendirme (ikinci rapor), ilk rapor ile aynı ise rapor kesinleşir. Rapor sonucu farklı ise, kişinin itirazı devam ediyorsa ya da İl Sağlık Müdürlüğü itirazın devamını uygun görürse, kişi hakem hastaneye yönlendirilir. Hakem hastane kararı kesindir. Hakem hastane kararlarına da itiraz etmek isteyenler, raporun teslim alınmasından sonra en erken 6 ay sonra itiraz başvurusu yapabilir. Raporda yer alan bilgilerde (karar kısmı hariç) bir yanlışlık varsa itiraz; raporun alındığı hastaneye yapılır. Herhangi bir kurum, rapora itiraz ederse, süre şartı yoktur.

**Açıklama:** Sağlık Bakanlığına bağlı hastanelerden alınan engellilik raporu ve ÇÖZGER için ücret ödenmez. Ancak kişinin itirazı sonucu düzenlenecek hakem hastane raporları için ücret ödenecektir. Bakınız “Kamu Sağlık Hizmetleri ve Sağlık Turizmi, Turistin Sağlığı Kapsamında Sunulan Sağlık Hizmetleri Fiyat Tarifeleri Usul ve Esasları”.

Üniversite hastanelerinde, raporlama ücretli olabilir.

Birden fazla engelli sağlık raporu olanların durumu: İçeriğine bakılmaksızın kişinin almış olduğu en son tarihli rapor geçerlidir.

**Ağır engellilik durumu:** Yeni yönetmeliklerde “ağır engellilik” ibaresi kaldırıldığından, “ağır engellilik” ibaresi istendiğinde erişkinler için raporda “tam bağımlı engelli birey” ifadesinin yer alması gerekmektedir. Raporunda “kısmi bağımlı” yazanlar, engel oranları yüksek dahi olsa “ağır engelli” sayılmaz. Çocuklar için “ağır engellilik” ibaresi karşılığı 5, 6 ve 7’nci kategoridir. ÇÖZGER’de engel oranı da yer almadığı için, hakların talep edilmesinde mevzuatla uyum arandığında kullanılacak tabloya bakmak gerekir (Yönetmeliğin ekinde yer almaktadır). Tabloda yer alan kategoriler ve karşılıkları aşağıdadır:

- 1.Özel gereksinim var (ÖGV): %20-39 engelli sayılır (%40’ın altında kaldıklarından, özel eğitim ve rehabilitasyon hizmetleri dışındaki haklardan yararlanamazlar. Örneğin "engelli yakını aylığı" bağlanamaz).
- 2.Hafif düzeyde özel gereksinim var: %40-49 engelli sayılır.
- 3.Orta düzey özel gereksinim var: %50-59 engelli sayılır.
- 4.İleri düzeyde özel gereksinim var: %60-69 engelli sayılır.
- 5.Çok ileri düzeyde özel gereksinim var: %70-79 engelli sayılır (Ağır engelli olduğu kabul edilir).

6.Belirgin düzeyde özel gereksinim var (BÖGV): %80-89 engelli sayılır (Ağır engelli olduğu kabul edilir).

7.Özel koşul gereksinimi var (ÖKGV): %90-99 engelli sayılır (Ağır engelli olduğu kabul edilir).

Önemli bilgiler: Raporlar elektronik ortamda düzenlendiğinden, rapor işlemi sonuçlandığında kişiler raporlarını e-nabız sisteminde görebilmektedir. Erişkin bireyin, çalışamayacağı iş alanları boş bırakılmaz. Çocuklar için bu durum isteğe bağlıdır. Sürekli olarak tekerlekli sandalye veya sedye kullananlar için, raporun açıklama kısmına hangisini kullandıkları yazılmalıdır. Sadece engelliliğine uygun hareket ettirici özel tertibatla taşıt kullanabilecek olanların durumu (kullanmasının zorunlu olduğuna dair ifade) raporun açıklama kısmına yazılır. 65 yaş ve üzeri bireylerin %10 engellilik oranı ilave edilir. Engel oranı %90 ve üzerinde olanlarla ÖKGV ibareli olanların raporlarında, bazı hastane yetkilileri aksini belirtse de, ÖTV ile ilgili ibareye gerek yoktur.



# NADİR HASTALIKLAR AĞI 28 ŞUBAT “NADİR HASTALIKLAR GÜNÜ” BASIN BÜLTENİ



Nadir Hastalıklar Günü kapsamında nadir hayatların pahalılığına dikkat çeken Nadir Hastalıklar Ağı, bu hastaların yaşadıkları sorunların çözüm merciinin sadece Sağlık Bakanlığı olmadığını vurguladı.

“Nadiriz, içinizdeyiz” sloganıyla yola çıkan Nadir Hastalıklar Ağı “28 Şubat Dünya Nadir Hastalıklar Günü” farkındalığı amacıyla yaptığı açıklamada, nadir hayatlar için çok önemli üç ana konuya dikkat çekti.

Sağlığa erişim en önemli insan hakkıdır ve Nadir Bireylerin “insan” olma hakları elinden alınmamalıdır

Sağlığa erişim, ülkemiz mevzuatlarında ve uluslararası sözleşmelerde düzenlenen en önemli insan hakkıdır. Nadir hastalığa sahip bir bireyin ülkemizde tanı aldıktan sonra, doğru ve güncel tedaviyi alması en doğal hakkıdır. Çünkü nadir hastalıklar, çoğunluğu çocuk olan bireylerin ölümüne sebebiyet vermektedir. Her ne kadar Nadir Hastaların, sağlığa erişim süreçleri ile ilgili olumlu haberler duyulsa da bu erişimin zorlu bir hukuk mücadelesi ile elde edildiği bir gerçektir. Ülkemizde bireyler, sağlığa erişebilmek için idari mercilere ve mahkemelere başvurmak zorunda kalmaktadır. Oysa sağlık hakkının hukuki dayanağı, başta insan hakkı sözleşmeleri olmak üzere ulusal ve uluslararası mevzuatlarıdır. Nadir hastaların sağlığa erişebilmeleri için, özellikle Birleşmiş Milletler Engelli Hakları Sözleşmesi’nin 55. Madde bağlamında yükümlülüklerin hatırlatılarak mevzuatların düzenlenmesi- uygulanması ve ilgili tüm bakanlıklarda gruplar halinde spesifik olarak ele alınarak “Nadir Hastalıklar Ulusal Eylem Planı”nın sağlam bir hukuk temelini üzerine kurularak hayata geçirilmesi gerekmektedir.

Nadir hastalığa sahip bireylerin sağlık harcamaları, diğer bireylere oranla 6 katı fazladır

Nadir Yaşamların Ekonomisine dikkat çeken Nadir Hastalıklar Ağı, yaptığı açıklamada şu bilgileri verdi: Nadir Hastalığa sahip bireylerin sağlık harcamalarına ilişkin yıllık giderlerinin diğer bireylere oranla 6 katından fazla olduğu bilgisi, 2021 Şubat ayında SEPD iş birliği ile yapılan “Nadir Hastalıklarla Yaşayan Hanelerin Cepten Yaptıkları Sağlık Harcamaları”nın anket sonucunda ortaya çıkmıştır. Bu anketten çıkan başka bir veri ise çoğunluğu yoksulluk sınırında olan hanelerin; katkı paylarının, muayene ücretlerinin yanı sıra hayat boyu kullanmak zorunda oldukları özel gereksinim malzemelerinin temini için büyük bedeller ödediği tespitidir. Bu nedenle Nadir Yaşamların ekonomisine ve sağlığına katkı sağlamak için özel gereksinimlerine “vergi muafiyeti” uygulanması elzemdir.

Nadir hastalığa sahip bireylerin engelleri, görünmez olabilir

Nadir hastalığa sahip bireylerin görünmez engeli olabilmektedir. İç organlara yansıyan birtakım nadir hastalıklarda mevcut olan görünmez engellilik, ülkemizde bir “engel türü” olarak kabul edilememektedir. Görünmez engele sahip hastalar, sağlığa erişim bakımından elzem olan “sağlık/engelli raporlarını” almak için çok fazla uğraş vermektedir. Nadir hastalıklarda ve sendromlarda, fizyolojik, anatomik problemler, iç organları etkilediğinden, her engel görünür değildir. Bu nedenle, bireyler sağlık/engelli raporu alırken bu durumu her seferinde yetkililere açıklama mecburiyeti hissetmektedir. Bu sorunun çözümü de ilgili tüm bakanlıklar, kamuoyu ve sağlık sistemine “farkındalık çalışmaları” yapılarak, “görünmez engellilik” durumunun olabileceği bilincinin aşılmasıdır.

Dünyada 6.000 üzerinde nadir hastalık olduğu bilinmektedir. Nadiriz, her yerdeyiz.  
#Nadirizveicinizdeyiz

## DÜNYADA BİR İLKİ GERÇEKLEŞTİRDİK.

**Pulmoner Hipertansiyon, farkındalık amacıyla cep telefonları için oyun oldu.**

Google Play

**6MW**  
SIX MINUTE  
WALKER



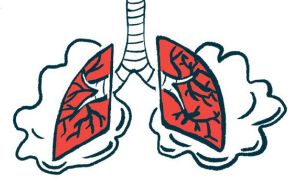
**Danışma kurulumuz çığır PAHçılara;**

Prof. Dr. Meral Kayıkçıoğlu - Ege Üniv. Tıp Fakültesi, Kardiyoloji A.D.  
Prof. Dr. Ahmet. Erdal Taşçı - İstanbul Kartal Koşuyolu YİEAH, Göğüs Cerrahisi  
Prof. Dr. Bedrettin Yıldızeli - Marmara Üniv. İstanbul Pendik EAH, Göğüs Cerrahisi  
Doç. Dr. Ümit Yaşar Sinan - İstanbul Üniv., Kardiyoloji Enstitüsü, Kardiyoloji

ve katkıları için Hamidullah Ailesine

**GÖNÜLDEN TEŞEKKÜR EDİYORUZ.**

## CTRP9 PROTEİN SEVİYELERİ, AKCİĞER HASTALIĞININ ŞİDDETİ HAKKINDA BİYOBELİRTEÇ OLABİLİR.



SCLERODERMA NEWS'UN 12 AĞUSTOS 2021 TARİHLİ HABERİ

<https://sclerodermanews.com/2021/08/12/ctrp9-protein-levels-ssc-potential-biomarker-lung-disease-severity/>

Temmuz 2021 tarihli bir araştırmaya\* göre CTRP9 (Adipokin C1q/TNF-ilişkili Protein 9) olarak bilinen bir proteinin kanda yüksek miktarda olması, sistemik skleroz (SSc) hastalarının akciğer fonksiyonlarında kötüleşmeye işaret ediyor gibi görünüyor.

Araştırmacılar, akciğer dokusunda skarlaşmaya neden olan ve interstisyel akciğer hastalıkları (İAH) olarak bilinen hastalıkların sistemik sklerozlu bireylerde gözlenen kötü sonuçlarla bağlantılı olması nedeniyle böylesi biyobelirteçlere şiddetle ihtiyaç olduğunu belirttiler.

“İnterstisyel akciğer hastalıklarının (İAH), sistemik sklerozda hastalık ve ölüm sebepleri arasında ilk sırada yer almasına rağmen, hastalığın ilerlemesini değerlendirmeye yarayan öngörücü belirteçlerde yetersizlik devam ediyor.” diye yazan bilim insanları “Bu bulgular, CTRP9’un sistemik skleroz ilişkili İAH için potansiyel bir biyobelirteç olduğunu önermekte.” diye belirtiyorlar.

“Dolaşımdaki CTRP9, sistemik skleroz ilişkili interstisyel akciğer hastalığının şiddeti ile ilişkilidir” başlıklı çalışmaları (<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/acr.24749>) Arthritis Care & Research dergisinde yayınlandı.

Geçmiş araştırmalar, yağ metabolizmasının sistemik skleroz sürecinde bozulduğunu göstermişti. Öte yandan, yağ hücreleri içinde yapılan CTRP9 sinyal molekülü, söz konusu hastalıkta akciğer komplikasyonları ile ilişkili.

ABD’nin dört bir yanından araştırmacılar bu ilişkiyi daha fazla araştırmak için biraraya gelerek CTRP9 seviyelerindeki değişikliklerin sistemik skleroz hastalarının akciğer fonksiyonlarındaki değişikliklerle nasıl ilişkili olduğuna baktılar.

Araştırmanın genelinde, CTRP9’un yüksek seviyelerinin akciğer fonksiyonlarında azalmayla ilişkili olduğunu buldular. Bu arada, CTRP9 proteininin düşük seviyeleri zaman içinde daha durağan bir hastalık seyrine denk geldi.

Araştırma ekibinin söylediğine göre bu sonuçlar söz konusu proteini potansiyel hastalık biyobelirteçi yapmakta.

Bu neticeye ulaşmak için, ABD’nin Illinois eyaletindeki Northwestern Üniversitesi tarafından yürütülen Northwestern Skleroderma Hasta Kayıt ve Biyomuhafaza programına dahil 110 bireyin kayıtları incelendi. Ele alınan vakalar arasında 61 hastada limitli (sınırlı deri tutulumlu) sistemik skleroz, 49 tanesinde ise diffüz (yaygın deri tutulumlu) sistemik skleroz mevcuttu. Hastaların çoğunun (70) 12 aylık aralıklarla yapılmış 4 yıllık (48 ay) akciğer fonksiyon testi sonucu vardı. Ortalama hastalık süresi ise 9,7 yıldır.

Bireyin çok derin bir nefes aldıktan sonra ne kadar nefes verebildiğini ölçmek ve akciğerlerin kan hücrelerine oksijen transfer etme kapasitesini öngörmek için yapılan standart ölçümler olan FVC (Zorlu vital kapasite) ve DLCO (Karbonmonoksit için difüzyon kapasitesi) ölçümlerinin sonuçlarına göre, kan dolaşımlarında daha fazla CTRP9 (81,1 nanogram/ml'den fazla) olan hastalar hem çalışmanın başında hem de 48 ayın sonunda genellikle önemli ölçüde daha kötü akciğer fonksiyonuna sahiplerdi.

Buna ek olarak, yüksek CTRP9 seviyelerinde, akciğer sertleşmesine ya da skarlaşmaya katkıda bulunduğu bilinen monositlerin de daha fazla sayıda olduğu gözlemlendi. Düşük CTRP9 durumu ise, hastalık süresi ve tedavi durumları göz önünde bulundurulduğunda bile daha düşük monosit sayıları ile bağlantılıydı.

Elde edilen veriler, hastalığı durağan seyir izleyen kişilerde -FVC'leri çalışma süresi içinde %3'ten az değişim gösteren hastalarda- düşük CTRP9 seviyeleri olma eğilimi olduğunu açıkça gösterdi.

CTRP9 seviyeleri sistemik sklerozun ilerlemesini akciğer fonksiyonlarındaki değişiklikler kadar öngörmüyor gibi gözükse de, araştırmacılar bu ihtimalin göz ardı edilemeyeceğini önerdiler.

“Sistemik sklerozda İAH gelişme ve ilerlemesi genellikle hastalığın ilk yıllarında hızlı bir ilerleme ile gerçekleşir.” diye yazan araştırmacılar bu çalışmaya katılan hastaların, ortalama hastalık sürelerinin dokuz yıl civarında olması nedeniyle akciğer hastalıklarındaki “plato” safhasına çoktan ulaşmış olabileceklerini eklediler.

Araştırmacılar, çalışmanın örneklem büyüklüğü ve hastalık süresi ile tedavi durumu konularındaki değişkenlik gibi diğer faktörlerin de dışlanamayacağını belirttiler. Söylediklerine göre gelecekte yürütülecek çalışmalarda CTRP9'un prognostik değeri daha detaylı olarak incelenmeli.

Northwestern'in yanı sıra Kaliforniya San Fransisco Üniversitesi, Yale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Michigan Üniversitesi ve Rochester Üniversitesi Tıp Merkezi'nden araştırmacıların dahil olduğu ekip şimdi de CTRP9 gen varyantlarını incelemeyi ve gen ekspresyonu ya da aktivitesinin interstisyel akciğer hastalığının eşlik ettiği sistemik sklerozda nasıl değiştirilebileceğini belirlemeyi planlıyor.

Mevcut bulgularına göre “CTRP9'a, prognostik bir biyobelirteç ve sistemik skleroz ilişkili İAH için potansiyel yeni bir tedavi edici hedef olarak yeni bir rol atfedilebileceği” sonucuna vardılar.

(\*) Temmuz 2021 - Yang, Monica M et al. “Circulating CTRP9 is Associated with Severity of Systemic Sclerosis-associated Interstitial Lung Disease.” Arthritis care & research, 10.1002/acr.24749. 12 Jul. 2021, doi:10.1002/acr.24749

65|

# İÇİMİZDEN BİRİ

AZRA ZORLU

PAH 2016

Bu güzel resmi "İçimizden Biri"  
sayfamız için bize ulaştıran  
Azra, 2013 doğumlu  
ve 8.5 yaşında.



# PULMONER HİPERTANSİYON SÖZLÜK



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

**Akciğer Toplardamarı:** Oksijenlenmiş kanı ciğerden sol kalbe taşıyan damar.

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

**Amfizem:** Akciğerlerdeki keseciklerin zarar görmesi.

**Apne:** Uyurken nefes almanın durması.

**ASD:** Kalbin sağ ve sol kulakçıklarını ayıran duvarda delik.

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

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

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

**BMPR2:** PH geni.

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

**Çarpıntı:** Kalbin hızlı veya düzensiz atışı.

**Cor Pulmonale:** Sağ kalbin akciğer hastalığına bağlı olarak büyümesi.

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

**Dispne:** Nefes darlığı.

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

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

**Emboli:** Bir pıhtı veya baloncukun 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 (KOA):** 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:** Beyne yeterli kan gitmemesi sonucu bayılma.

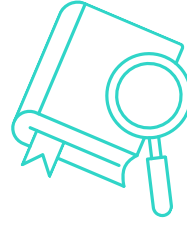
**Sistemik:** Tüm bedeni etkileyen.

**Vazodilatör:** Kan damarlarını rahatlatıp genişleterek basıncı düşürür.

**VSD:** Kalbin odacıklarını ayıran septumda doğuştan olan delik.

**Yetim Hastalık:** PAH gibi nadir hastalıklara verilen ad.

# SKLERODERMA SÖZLÜK



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

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

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

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

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

**Diffüz:** Yaygın.

**Disfaji:** Yutma güçlüğü.



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

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

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

**Fibröz:** Bağ doku liflerinden meydana gelmiş.

**Fleksiyon Kontraktürü:** Bükük pozisyonda kalma.

**Hipoksemi:** Kandaki anormal derecede düşük oksijen seviyesi.

**İmmünoşüpresif İlaç:** 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:** Ağzın anormal ufaklığı.

**Ortez:** Kemikteki biçim bozukluğunu düzelteren, 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.



PAHSSc Derneđi, 'Bir Fidan Nefes de Sizden' diyerek 21 Ocak 2022 tarihinde TEMA Vakfı aracılıđıyla bir alıřmaya imza attı.

Gaziantep Dölük Ağalandırma Sahası'nda, 2.000 fidanla oluřturulacak PAHSSc Hatıra Ormanı'nda kahramanlarımız, yarınlarımıza nefes olmaya devam edecekler.

Bir Fidan Nefes de Bizden diyerek eđer siz de PAHSSc Hatıra Ormanı projemizde yer almak istiyorsanız, Fidan başına 15 TL katkıda bulunarak, bize yardımcı olabilirsiniz.



**BAĞIř**

