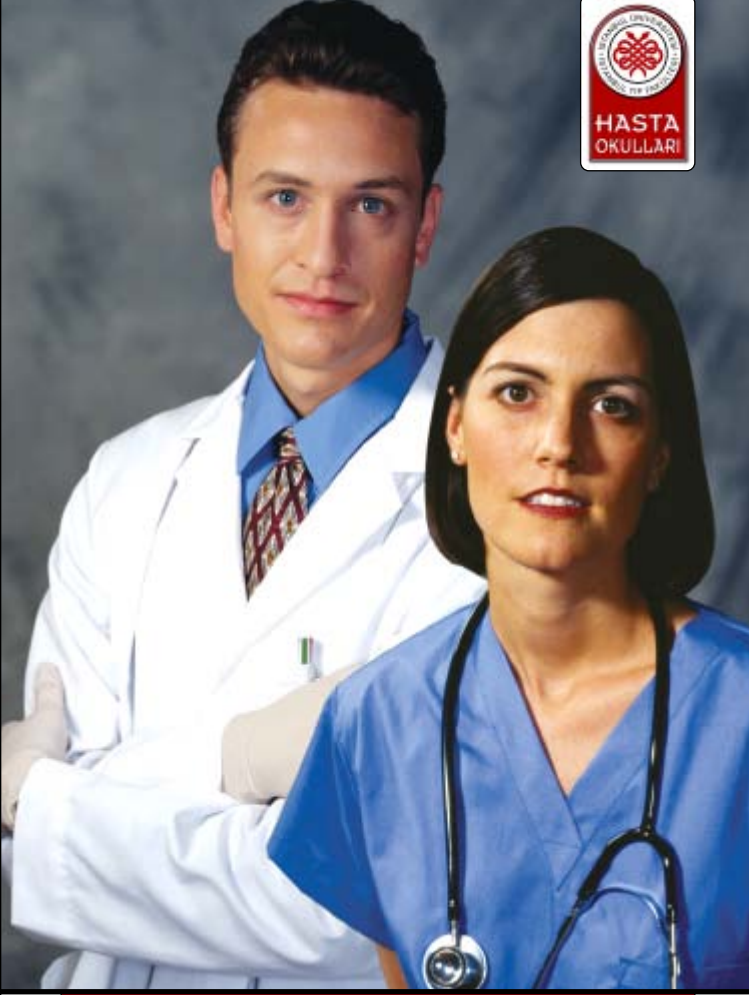


AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ



İ.Ü.İstanbul Tıp Fakültesi

HASTA OKULLARI

“BANA 3 SORU SOR”

Herkes sađlıkla ilgili konularda bilgi sahibi olmak, sorularına cevap almak ister.

İŖte byle zamanlarda sormanız gereken 3 temel ve basit soru, nasıl sađlıklı kalacađınızı veya nasıl iyileŖeceđinizi đrenmenize yardımcı olabilir.

Sađlıđınız için sormanız gereken “Ç SORU”

1. Sorunum nedir?
2. Ne yapmam gerekiyor?
3. Bunu yapmanın bana ne faydası olacak?

Ne zaman soracađım?

- Doktorunuz, hemŖireniz ya da eczacınızla grŖtđnz zaman
- Tıbbi bir tetkik ya da iŖleme hazırlandığı zaman
- İlaç kullandığınız zaman

Cevapları anlamakta gçlk ekerseniz, tekrar sorun!

Doktorunuzla iyi bir iletiŖim için ipuları

- 3 soruyu sorun.
- Doktorunuzu ziyarete gittiđiniz zaman yanınızda mutlaka bir arkadaŖınızı ya da ailenizden birini gtrn.
- Doktorunuza rahatlıkla anlatabilmek için sađlıđınızla ilgili sıkıntılarınızın bir listesini yapın.
- Doktorunuzu ziyarete gittiđiniz zaman, kullandığınız tm ilaların bir listesini yanınızda gtrn.
- Kullandığınız ilalarla ilgili bir sıkıntınız olduđunda, mutlaka eczacınıza danıŖın.

Soru sormaya ekinmeyin.

Hastalıđınız, tedaviniz ve bu tedavinin size ne fayda getireceđini bilmeniz doktorunuz için de nemlidir.



Pfizer Trkiye

tarafından desteklenmektedir.

AİLEVİ AKDENİZ ATEŖİ

Ailevi Akdeniz AteŖi (AAA)

eŖitli organ ve dokularda tekrarlayan ve kendiliđinden iyileŖebilen iltihaplanmalara neden olabilen irsi bir hastalıktır.

AteŖ, karın ađrısı, gđs ađrısı, eklem ađrısı ve ŖiŖliđi ya da

deri dkntleri gibi hastalık belirtileri birkaç gn sren ve kendiliđinden dzelen ataklar halinde ortaya ıkar.

Ataklar dzensiz aralıklarla tekrarlar.

Ataklar arasındaki dnemde ise genellikle herhangi bir Ŗikayet grlmez.

Belirli etnik gruplarda

(Yahudiler, Ermeniler, Trkler ve Araplarda) daha sık grlmesi

AAA hastalıđının nemli bir zelliđidir.

Ayrıca, tekrarlayan iltihaplanma atakları sonucunda, bbrekler baŖta olmak zere eŖitli organlarda “amiloid” denen proteinin kmesine neden olan ve amiloidoz olarak bilinen bir hastalıđın grlme olasılıđının artması diđer nemli zelliđini oluŖturur.

•••

Prof. Dr. Ahmet Gl

Istanbul Tıp Fakltesi
İç Hastalıkları Ana Bilim Dalı
Romatoloji Bilim Dalı



AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ

“Ailevi Akdeniz ateşi” nasıl bir hastalıktır?

Ailevi Akdeniz Ateşi çeşitli organ ve dokularda tekrarlayan ve kendiliğinden iyileşebilen iltihaplanmalara neden olabilen irsi bir hastalıktır. Ateş, karın ağrısı, göğüs ağrısı, eklem ağrısı ve şişliği ya da deri döküntüleri gibi hastalık belirtileri birkaç gün süren ve kendiliğinden düzelen ataklar halinde ortaya çıkar. Ataklar düzensiz aralıklarla tekrarlar. Ataklar arasındaki dönemde ise genellikle herhangi bir şikayet görülmez.

Belirli etnik gruplarda (Yahudilerde, Ermenilerde, Türklerde ve Araplarda) daha sık görülmesi ailevi Akdeniz ateşi hastalığının önemli bir özelliğidir.

Ayrıca, tekrarlayan iltihaplanma atakları sonucunda, böbrekler başta olmak üzere çeşitli organlarda “amiloid” denen proteinin çökmesine neden olan ve amiloidoz olarak bilinen bir hastalığın görülme olasılığının artması diğer önemli özelliğini oluşturur.

Ailevi Akdeniz ateşi ne tür bir irsi hastalıktır?

Ailevi Akdeniz ateşi genlerdeki bozukluklara bağlı olarak oluşan ve çekinik olarak kalıtım gösteren bir hastalıktır. Yani, hastalığın ortaya çıkması için hastalıkla ilişkili gen değişikliklerinin hem anneden, hem de babadan geçmesi gerekmektedir. Sadece anne ya da babadan geçen tek bir hastalık geninin bulunması hastalığa neden olmaz ve bu durum “taşıyıcılık” olarak isimlendirilir.

Hastalığın çekinik geçmesine bağlı olarak, yakın aile bireyleri arasında ailevi ailevi Akdeniz ateşi olan bir başka hasta olmayabilir. Fakat, dikkatli bir inceleme ile, ikinci ya da üçüncü derece akrabalar arasında başka hastaların var olduğu görülebilir. Hastalık genlerini taşıyan bazı bireylerde

hiç belirti olmayabileceği ya da kolayca gözden kaçabilecek çok hafif belirtilerin var olabileceği de bilinmektedir.

Bugün için MEFV ismi verilen gendeki değişikliklerin ailevi Akdeniz ateşi hastalığına neden olduğu düşünülmektedir. Bununla birlikte ailevi Akdeniz ateşi tanısı konan hastaların tümünde hem anneden, hem babadan geçen genetik değişiklik gösterilememektedir. Yani hastaların %20-25 kadar kısmında tek bir gende değişiklik saptanmakta, %10 kadar hastada ise MEFV geninde protein değişikliğine neden olacak bir değişiklik (mutasyon) saptanamamaktadır. Dolayısıyla, sadece MEFV genindeki incelemelere dayanarak tanı koymak, ya da genetik danışmanlık vermek mümkün olmamaktadır.

Henüz tanımlanmamış başka genetik değişiklikler de ailevi Akdeniz ateşi hastalığının ortaya çıkmasına neden olabilir. Ayrıca, az sayıda hastada ailevi Akdeniz ateşi hastalığının tek ebeveyninden geçen genetik değişiklik ile, “baskın” yani “dominant” kalıtım gösterdiği de bilinmektedir. Bu hastalarda MEFV dışı başka genlerdeki değişikliklerin katkısı henüz tam olarak incelenmiş değildir.

Bu hastalık başka hangi isimlerle bilinmektedir?

Hastalığın İngilizce adı, “Familial Mediterranean Fever” veya kısaca FMF (okunuşu, ef-em-ef), hekimler kadar, hastalar arasında da yaygın olarak kullanılmaktadır.

Sık tekrarlayan ataklar nedeniyle periyodik hastalık olarak da isimlendirilmiştir.

Ortak “Akdeniz” kelimeleri nedeniyle, ailevi Akdeniz ateşi ile Akdeniz anemisi sık olarak karıştırılmakla beraber, bu iki hastalık arasında herhangi bir bağlantı yoktur. Akdeniz anemisi (veya talasemi), hemoglobinin üretiminde kusurlara neden olan irsi bir kansızlık nedenidir.

Ailevi Akdeniz ateşi sadece Akdeniz bölgesinde mi görülür?

Ailevi Akdeniz ateşi hastalığı Akdeniz'in doğusunda, özellikle Orta Doğu ve Anadolu'da yaşayan Yahudilerde, Türklerde, Ermenilerde ve Araplarda görülmektedir. Dolayısıyla, hastalık ülkemizde de Akdeniz bölgesine sınırlı değildir. Hatta, ailevi Akdeniz ateşinin Karadeniz, Orta Anadolu ve Doğu Anadolu'da daha sık olduğu bilinmektedir.

Hastalık hangi yaşta başlar?

Hastalığın ilk belirtileri genellikle çocukluk döneminde başlar. Ailevi Akdeniz ateşi hastaların yaklaşık %90'ında 20 yaşından önce başlamakla beraber, az sayıda hastada erişkin yaşlarda da hastalığın belirtilerinin ilk kez görülebileceği bilinmektedir.

Kadınlar ve erkeklerde eşit sıklıkta görülmesi beklenmekle beraber, erkek hastaların sayısı bir miktar daha fazladır. Bu da, genleri taşıyan erkek hastalarda hastalığın ortaya çıkma olasılığının (penetrans) kadınlardan az da olsa yüksek olduğunu düşündürmektedir.

Hastalığın belirtileri nelerdir?

Ailevi Akdeniz ateşinin özelliği genellikle 12-72 saat sürebilen iltihabi ataklara eden olmasıdır. Ataklar nadiren birkaç saat kadar kısa veya bir hafta kadar uzun olabilir.

Bu ataklar sırasında aşağıdaki belirtiler görülebilir:

Ateş

Ataklar sırasında ateş yükselmesi görülür. Ateşsiz veya çok hafif bir ateş ile seyreden ataklar olabileceği gibi, bazı ataklarda 39-40°C'yi bulabilen ve titremeyle yükselen ateş görülebilmektedir.

Karın ağrısı

En sık görülen atak türü olan karın ağrısı periton adı verilen karın zarındaki iltihaplanmaya (peritonit) bağlı olarak ortaya çıkmaktadır. Bir bölgeden başlayarak bütün karına yayılabilir ya da belirli bir bölgeye sınırlı kalabilir. Karın ağrısına kabızlık veya ishal eşlik edebilir. Karın ağrısı atakları, karın zarında iltihaplanma yapabilen diğer hastalıklara çok benzeyen belirti ve bulgulara neden olur. Bunun sonucunda, bazı hastalar akut apandisit, divertikülit, kolelit veya bağırsak tıkanması (ileus) gibi tanılarla bir ya da daha çok kez ameliyat edilmiş olabilir. Adet döneminin hemen öncesinde olduğunda adet ağrıları ile de karıştırılabilmektedir.

Göğüs ağrısı

Akciğer zarlarındaki iltihaplanma atakları, göğüs kafesinin yan bölgelerinde derin nefes almakla batıcı nitelikte ağrılara neden olur. Çok daha nadiren görülen kalp zarı iltihapları ise, göğüs kafesinin ön bölgesinde, öne eğilmekle şiddetlenen ağrılı ataklar yapabilir.

Eklemler ağrısı ve şişliği

En çok ayak bileği ve dizlerde olmak üzere, eklemlerde birkaç gün-hafta sürebilen ve şiş, ağrı ve kızarıklığa neden olabilen ataklar olabilir. Aşırı yorulma, uzun süren egzersiz ya da ayakta kalma eklem iltihabı ataklarını başlatabilir. Eklem iltihabı atakları bazen aylarca sürebilir. Nadiren kronik (müzmin) eklem iltihabları ve omurga romatizması (spondilit) gelişebilir.

Deri döküntüsü

Bazı ataklarda deride güneş yanığına benzer kızarıklık şeklinde döküntüler görülebilir.

Kas ağrıları

Uzun süre ayakta kalma, yorgunluk ya da egzersiz sonrasında özellikle baldırlarda ağrı, nadiren ağrılı şişlikler olabilir. Çok daha seyrek olarak yüksek ateşle beraber 3-4 hafta sürebilen yaygın kas ağrıları da görülebilmektedir.

Daha az görülen belirtiler:

Erkek çocuklarda yumurtalıklarda ağrılı şişmeler şeklinde ataklar oluşabilmektedir. Çok daha nadiren, ailevi Akdeniz ateşinin damarlarda itihaplanmalara (vaskülit) neden olduğu bilinmektedir.

Ataklarda genellikle yukarıda sayılan bulgulardan birisi görülür. Ateş her atağa eşlik etmeyebilir. Ataklarda görülebilen bulgulardan birkaçının aynı anda görülme olasılığı düşüktür. Bir atakta karın ağrısı olurken, bir başka atakta göğüs ağrısı veya eklem şişi gelişebilir. Bir süre belirli bir tipte ataklar tekrarlarlarken, daha sonra atak şekli değişebilir.

Amiloidoz nedir?

Amiloidoz çeşitli doku ve organlarda "amiloid" adı verilen proteinin çökmesi ile oluşan bir hastalıktır. Ailevi Akdeniz ateşinde "sekonder-ikincil" türde amiloidoz görülür.

Uzunca bir süredir kontrolsüz olarak devam eden iltihabi reaksiyon sonucunda gelişir. Böbrekler, karaciğer, dalak, damarlar, kalp gibi dokularda çöken "amiloid" proteini bu organların fonksiyonlarını bozar. Böbreklerin süzme yeteneğinin bozulması sonucu idrarla protein kaybı, belirli bir süre sonra da böbrek yetersizliği gelişir.

Erkeklerde ve eklem tutulumu olan hastalarda amiloidoz gelişme riski daha yüksektir. Ayrıca genetik faktörlerin (ailevi Akdeniz ateşi mutasyonlarının türü, diğer genlerdeki değişiklikler gibi) de amiloidoz riskini belirlemede önemli olduğu düşünülmektedir.

Amiloidoz gelişip gelişmediği nasıl anlaşılır?

Amiloidoz gelişimi, en basit olarak idrar tahlilinde protein kaybının varlığı ile gösterilebilir. Amiloidoz geliştiği düşünüldüğünde, bunun biyopsi ile alınacak bir doku parçasının patolojik olarak incelenmesi ve bazı özel boyamalar yapılarak çöken proteinin türünün gösterilmesi ile doğrulanması gereklidir. Bu amaçla karın ciltaltı yağ dokusu, dişeti, böbrek veya rektumdan (kalın bağırsağın en uç kısmı) biyopsi yapılabilir.

Hastalığın tanısı nasıl koyulur?

Ailevi Akdeniz ateşi tanısı her şeyden önce yukarıda tanımlanan iltihabi atakların varlığına, yani klinik bulgulara dayanarak konur.

1. Tekrarlayan ataklar

Hastaların tekrarlayan hastalık belirtilerini tanımlaması tanı için en kıymetli bulgudur. Benzer belirtilere neden olabilecek hastalıkların da dışlanması gereklidir. Hasta ilk atak sırasında görülmüşse, hastalığın tekrarlayıcı niteliğinin görülmesi amacıyla takibe alınması yararlı olacaktır.

2. Kan testleri

Hasta eğer atak sırasında görülmüşse, atağa eşlik eden iltihap bulgularının varlığı (ateş, kanda beyaz kürelerin –lökosit- sayısının artması, eritrosit sedimentasyon hızının artması, fibrinojen ve CRP'nin yükselmesi) ve bu testlerin atak sonlanınca normal değerlere inmesi tanıya yardımcı olur. Bu testlerin pozitif bulunmasının ailevi Akdeniz ateşine özgü olmadığı, sadece vücutta iltihabi bir reaksiyonun varlığına işaret ettiği unutulmamalıdır. Dolayısıyla başka bir iltihabi hastalıkta (örneğin akut apandisit, bakterilere bağlı infeksiyonlar, vd) da yüksek çıkabilirler.

3. Aile öyküsü

Hastaların yaklaşık yarısında ailede benzer şikayetleri olan akrabaların olması tanıyı destekleyen önemli bir bulgudur. Bununla beraber, ailevi Akdeniz ateşinin çekinik geçen bir hastalık olması nedeniyle, ailede başka bir hastanın olması da şaşırtıcı olmaz.

4. Amiloidoz

Hastada ikincil amiloidozun varlığı da tanıyı kuvvetle destekler.

5. Kolşisin tedavisine yanıt

Ailevi Akdeniz ateşi olduğu düşünülen hastalarda yeterli dozda kolşisin verildikten sonra atakların hiç tekrarlamaması ya da atak sıklığının ve şiddetinin belirgin olarak azalması tanıyı destekler.

6. Genetik testler

Günümüzde ailevi Akdeniz ateşi ile ilişkili olan MEFV geninde hastalığa neden olabilen mutasyonların taraması da yapılabilmektedir. Bununla beraber, hastalıkla ilişkili olduğu gösterilen mutasyonların sayısı oldukça fazladır ve yaygın olarak kullanılan laboratuvar yöntemleri ile bunların tamamını taramak mümkün olmamaktadır. Bugün için bilinen mutasyonlar klinik olarak ailevi Akdeniz ateşi tanısı konan hastaların ancak %60-80'inde pozitif bulunmaktadır. Öte yandan ülkemizde taşıyıcılık oranı da oldukça fazladır (yaklaşık %10-20) ve herhangi bir şikayeti olmayan insanlarda hastalıkla ilişkili bir mutasyon bulma olasılığı da yüksektir. Ayrıca klinik bulgularla ailevi Akdeniz ateşi hastalığı tanısı konan hastaların yaklaşık %5-15'inde MEFV geninde hiç mutasyon bulunamayabilir. Yorumlama güçlükleri nedeniyle, belirli merkezler dışında genetik yöntemlerin "tanı amaçlı" olarak kullanılması önerilmemektedir.

Ailevi Akdeniz ateşi tedavi edilebilir mi?

Ailevi Akdeniz ateşi tedavi edilebilir bir hastalıktır. Bu tedavi, hastalığın genetik bir hastalık olması nedeniyle, hastalığın tamamen ortadan kalkması (şifa) şeklinde bir tedavi değildir. Hastalığın oluşturduğu bozuklukları ortadan kaldırmaya yöneliktir ve bu amaçla kolşisin ilacı kullanılmaktadır. Kolşisin çiğdem (*Colchicum autumnale*) bitkisinden elde edilmektedir ve ülkemizde *Colchicum dispersum* ve *Colchicum isemeri* isimleriyle satılmaktadır (0.5 mg draje). İltihabı basıkılayıcı özellikleri nedeniyle gut ve Behçet hastalığı gibi başka hastalıkların tedavisinde de kullanılmaktadır.

Ailevi Akdeniz ateşi tedavisinde kolşisin 2 önemli amaçla kullanılır:

Atakların engellenmesi veya hafifletilmesi:

Düzenli olarak kolşisin kullanan hastalarda ataklar ya hiç tekrarlamaz ya da daha öncekilere oranla çok daha seyrek gelir ve hafif geçerler. Sadece atak döneminde kullanılmasının bir yararı yoktur ve bu şekilde başlamış olan atağı geçirici bir etki sağlamaz. Etkinliği ilacın düzenli kullanımına bağlıdır ve ataklardan "koruyucu" bir etkinliktir.

Amiloidoz gelişiminin engellenmesi:

Kolşisin düzenli ve yeterli dozda kullanıldığında amiloidoz gelişimini engeller. Hatta, amiloidoz gelişmiş hastalarda, idrarla protein kaybı ve böbrek yetersizliği belirtilerinde bir miktar düzelme bile sağlayabilir.

Alınması gereken kolşisin dozu hastanın kilosuna göre farklılık göstermekle beraber, bir erişkinin günde 1.5 mg veya üzerinde olması önerilmektedir. Daha düşük dozların atakların tekrarlamasını engellese bile, amiloidoz gelişimini engellemediği düşünülmektedir. İlaç günde bölünmüş

iki veya ya da üç doz halinde alınabilir. Doz aksamalarının atakların tekrarlamasına neden olabildiği bilinmektedir.

Amiloidoz tedavi edilebilir mi?

Sekonder amiloidozda tedavinin temelini altta yatan iltihabi hastalığın ortadan kaldırılması oluşturur. Ailevi Akdeniz ateşinde amiloidoz genellikle tedaviye çok geç başlanan veya tedavisini düzenli almayan hastalarda görülmektedir. Düzenli kolşisin almaya başlayan hastalarda amiloidoz bulgularında bir miktar düzelme görülebildiği bilinmektedir. Bu nedenle, amiloidoz tanısı konan hastaların kolşisini yan etki oluşturmayan en yüksek dozda almaları önerilmektedir. Bununla beraber amiloidozun geri dönüşü olmayan bir hastalık olduğu ve asıl hedefin amiloidoz gelişiminin engellenmesi olduğu unutulmamalıdır.

Kolşisini ne kadar süre kullanmak gereklidir?

Kolşisin "koruyucu" amaçla alındığından, ömür boyu kullanılması gereklidir. İleri yaşlarda atakların görülme sıklığı azalmakla beraber, amiloidoz riski nedeniyle ilacın düzenli kullanımının sürdürülmesi gerekmektedir.

Kolşisin tedavisinin yan etkileri var mıdır?

Her ilacın yan etkisi vardır. Bununla beraber kolşisin be-beklikten itibaren yıllar boyunca güvenle kullanılabilen bir ilaç olarak kabul edilmektedir. Kolşisinin yan etkileri oldukça azdır ve doza bağımlıdır. Yani doz yükseldikçe görülme olasılığı artar.

- En sık yan etkiler mide-bağırsak sisteminde görülür. Doza bağlı olarak mide-bağırsak hareketliliği artar. Karın ağrısı, bulantı-kusma, sulu dışkılama veya ishal yapabilir.
- Kemik iliğinde kan üretiminde baskılanma, bazı kan hücrelerinde azalma görülebilir.

• Sinir ve kas hücrelerindeki yan etkilerine bağlı kas güçsüzlüğü ve kas enzimlerinde yükselmeye neden olabilir. Bu yan etkiler daha çok böbrek yetersizliği olanlarda ortaya çıkmaktadır.

• Seyrek olarak karaciğer enzimlerinde hafif düzeyde artışlar görülebilir.

• Nadiren sperm hareketliliğinde ve sayısında azalma yapabilir. Fakat bu yan etkiye bağlı olarak kısırlık seyrek görülür ve ilacın bir süre kesilmesi ile düzelir.

Yan etkileri nedeniyle kolşisin kullanamayan hastaların sayısı yok denecek kadar azdır. Düzenli yapılan kontroller sırasında istenen laboratuvar incelemeleri ile ilaç yan etkileri de izlenmekte ve bir sorun olduğunda gerekli doz ayarlamaları ya da değişiklikler yapılmaktadır.

Kolşisin kullanırken başka ilaçlar alınabilir mi?

Kolşisin sürekli olarak kullanılması gereken bir ilaç olduğundan, eşlik edebilecek hastalıklar için gerekli diğer ilaçların birlikte kullanımı söz konusu olabilir. Başka ilaç kullanımını amacıyla kolşisin tedavisine ara verilmemelidir. Hastalığınızı ve kolşisin aldığınızı muayene olduğunuz her hekime bildirmeniz gerekir. Tereddütte kaldığınız durumlarda ise, kolşisini kesmeden, kendi doktorunuzla bağlantı kurmanız uygun olacaktır.

Gebelikte ve emzirirken kolşisin alınabilir mi?

Gebelik döneminde kolşisin tedavisinin kesilmemesi önerilmektedir. Pek çok sayıda gebede yapılan gözlemler kolşisin tedavisinin gebelikte kullanımının güvenli olduğunu düşündürmektedir. Bununla beraber, ailevi Akdeniz ateşi olan hastaların gebeliklerinin planlı olması ve öncesinde takiplerini yapan doktorlarının olurlarının alınması gereklidir. Kolşisin tedavisi altında gebelik takiplerinin düzenli

yapılması ve özellikle amniyosentez yapılarak herhangi sorunun olmadığı gözlenmesi önerilmektedir. Kolşisin kullanımının emzirme döneminde de güvenilir olduğu gösterilmiştir.

Kolşisin kısırlık yapar mı?

Kolşisin ile sperm hareketliliğinde etkilenme olabilir. Fakat, bu etki nadiren kısırlığa yol açar ve ilaca bir süre ara vermekle düzelir.

Oysa, ailevi Akdeniz ateşinin kendisi kısırlık yapabilmektedir. Tekrarlayan ataklara bağlı olarak gelişen karın içi yapışıklıkların ve hastalığın doğrudan yaptığı etkilerin kısırlığa neden olabileceği bilinmektedir. Bu nedenle kolşisin tedavisi zannedilenin aksine kısırlık riskini azaltmaktadır.

Atak sırasında ne yapmak gerekir?

Ailevi Akdeniz ateşinde başlamış olan atağı geçiren bir tedavi yoktur.

Hastaların, atak başladığında, bunun daha önce yaşadıklarından farklı olup olmadığını değerlendirmeleri önemlidir. Eğer daha önceki ataklarından farklı belirti ve bulgular varsa, hastane koşullarında değerlendirilmesi ve gözlem altında tutulması yararlı olacaktır. Bunun dışında her atakta hastanelere başvurmak gerekli olmayabilir.

Atak geçene kadar istirahat edilmeli ve yorucu işlerden kaçınılmalıdır.

Kolşisin dozunun artırılmasının bir yararının olmadığı düşünülmektedir. Sadece hasta atağın başlayacağını hissettiğinde, o günkü dozunu erkenden alabilir.

Ağrı kesici ve ateş düşürücü etkisi olan ilaçlar ve romatizmal iltihap giderici ilaçlar atak belirti ve bulgularının azaltılmasına kısmen yardımcı olabilirse de, doz aşımına gidilmemeli ve yan etkileri göz ardı edilmemelidir.

Bağımlılık yapma riskleri nedeniyle morfin ve türevi narkotik ağrı kesicilerin kullanılması kesinlikle önerilmemektedir.

Tedavide denenmekte olan başka ilaçlar var mı?

Kolşisin tedavisini düzenli ve yeterli dozda kullanmalarına rağmen atakları sık ve şiddetli devam eden hastaların mutlaka bu konuyla uğraşan merkezlerde yeniden incelenmelerinde yarar vardır.

Bu amaçla yapılan değerlendirmelerde, öncelikle tanının doğrulanması gereklidir. Ailevi Akdeniz ateşi hastalığına benzeyen ama çok daha nadir görülen başka periyodik ateş hastalıkları da vardır ve tecrübeli merkezlerde diğer hastalıklar yönünden inceleme yapılması yararlı olacaktır.

Ailevi Akdeniz ateşi tanısı doğrulanan ve standart kolşisin tedavisine yanıt alınamayan bazı hastalarda başka kolşisin preparatlarının denenmesi oldukça iyi sonuçlar vermektedir. Bunlara da yanıtız olan küçük bir hasta grubunda, kolşisin ile birlikte kullanılacak bazı iltihap baskılayıcı ve bağışıklık sistemi üzerinde etkili ilaçlar bulunmaktadır. Bununla beraber, bir kısmı deneme aşamasında olan bu ilaçların kullanılması için, konuyla uğraşan üniversitelerin araştırma hastaneleri ile ilişkiye geçmek gereklidir.

Amiloidoza bağlı böbrek yetersizliği gelişmişse neler yapılabilir?

Böbrek yetersizliği geliştiğinde, kolşisin tedavisine ek olarak aksayan böbrek işlevlerinin tamamlanmasına yönelik diğer destek tedavileri verilmektedir. Böbrek yetersizliği belirli bir aşamaya geldiğinde diyaliz tedavisi gerekli olmaktadır. Ailevi Akdeniz ateşi olanlarda, genellikle hemodiyaliz yöntemi, periton (karın zarı) diyalizine tercih edilmektedir. Ailevi Akdeniz ateşi olan hastalarda da, böbrek nakilleri de başarıyla uygulanmaktadır.

Ailevi Akdeniz ateşi bulaşıcı mıdır?

Ailevi Akdeniz ateşi bulaşıcı bir hastalık değildir. Aile bireyleri arasında sık görülmesi irsi bir hastalık olmasına bağlıdır.

Çocuğum da hasta olacak mı?

Ailevi Akdeniz ateşi olan hastalardan çocuklarına bir hastalık geni geçmektedir. Fakat çocukta hastalık olması için mutlaka diğer ebeveynden de hastalık geni geçmelidir. Ülkemizde taşıyıcılık oranı %10-20 civarında kabul edildiğinden, bu risk çok düşük değildir. Akraba evliliklerinde bu risk daha da artmaktadır. Her iki ebeveyn de hasta ise, çocuklarının mutlaka hasta olmaları beklenmektedir.

Ailevi Akdeniz ateşi tanısı konduğu zaman tedavi edilebilir bir hastalık olduğundan, gebelere doğacak çocuklarının hastalıklarını belirlemek amacıyla genetik danışmanlık ve sağlam fetus seçimi yapılması önerilmemektedir.

Atakların tekrarlamasını önlemek için yapabileceğim şeyler var mı?

Ailevi Akdeniz ateşi ataklarının tekrarlamasının engellenmesi amacıyla yapılması gereken ilk şey önerilen dozda kolşisinin düzenli olarak kullanılmasıdır. Kolşisin düzenli kullanıldığı zaman hem atakların tekrarlaması, hem de amiloidoz gelişimi önlenecektir. Tedavi altında olan hastalarda ataklar sıklıkla ilaç dozunun atlanmasına bağlı olarak tekrarladığı unutulmamalıdır.

Atakları tetikleyen nedenler tam olarak bilinmemektedir. Bazı hastalarda aşırı yorgunluk, gerginlik, uykusuzluk, uzun süre ayakta kalma veya uzun seyahatler ile ataklar ortaya çıkabilmektedir. Bazı hastalar mevsim değişikliklerinden etkilenmekte ve aşırı sıcak ya da soğuk havalarda daha sık ataklarının olduğunu söylemektedirler.

Hastalara kendi tecrübe ettikleri atakları kolaylaştırıcı nedenlerden uzak durmaları önerilmektedir.

Ailevi Akdeniz ateşi atakları ile akut apandisit ataklarının karışma ihtimali nedeniyle, herhangi bir şikayetim olmadığı halde apandisimi aldirmek için ameliyat olmalı mıyım?

Ailevi Akdeniz ateşi atakları ve akut apandisit karın zarında iltihaplanmaya (peritonit) neden olabilir ve belirtileri birbirine benzeyebilir. Bununla beraber, günümüzde yaygın kullanılan görüntüleme yöntemleri ayırıcı tanıda çok yardımcı olmaktadır ve şüphede kalındığında, hastane koşullarında belirtilerin seyrini izlemek tanı karışıklıklarını önlemektedir. Bu nedenle akut apandisit olmadan ameliyat olunması önerilmemektedir.

Ailevi Akdeniz ateşine bağlı müzmin (kronik) romatizması olanların başka ilaçlar da kullanması gerekli midir?

Ailevi Akdeniz ateşine bağlı eklem iltihabı atakları kolşisine ek olarak alınan indometasin ve benzeri romatizma ağrı kesicilerine iyi yanıt verirler. Az sayıda hastada müzmin romatizma gelişebilir. Müzmin romatizmalı hastaların bir romatoloji merkezinde izlenmeleri ve kolşisin ile romatizma ağrı kesicilerine ek olarak bağışıklık sistemini etkileyen romatizma ilaçlarını da kullanması gerekir.

Ailevi Akdeniz ateşi hastalığı nedeniyle erken emekli olabilir miyim?

Mevcut yasal düzenlemeler sadece ailevi Akdeniz ateşi hastalığının varlığı nedeniyle malulen emeklilik hakkı tanımamaktadır. Bununla beraber eğer hastalık çeşitli organlarda kalıcı hasarlara neden olduysa (örneğin kronik böb-

rek yetersizliği ya da eklemlerde kısıtlılık), gelişen hasarın derecesine göre bir maluliyet derecesi belirlenmekte ve bunun sonucuna göre karar verilmektedir.

Ailevi Akdeniz ateşi hastaları askerlik yapabilir mi?

Ailevi Akdeniz ateşi hastaları askerlik öncesinde takip edildikleri merkezlerden bir belge alarak, durumlarını bağlı oldukları askerlik şubesine bildirmelidir. Her hastada ailevi Akdeniz ateşi hastalığının aynı şiddette seyretmediği bilinmektedir. Bu nedenle, hastalar Askeri Hastaneler tarafından değerlendirilmekte ve atakların sıklığına ve eşlik eden diğer belirtilere göre, hastanın askerlik yapabilirliğine karar verilmektedir.

Ailevi Akdeniz ateşi nedeniyle psikolojik destek almalı mıyım?

Ailevi Akdeniz ateşi hastalığının, düzelmeyecek genetik bir hastalık olması pek çok hastada depresif uyum güçlüğüne neden olmaktadır. Buna bağlı olarak gelişen depresyon bulguları, ailevi Akdeniz ateşi hastalığının belirtileri olarak algılanabilmektedir. Gerek duyulduğunda psikiyatrik destek almaktan çekinilmemeli ve ailevi Akdeniz ateşi hastalığı ile barışık yaşamının yolları aranmalıdır.

YENİ İLAÇLAR VE ÖNEMİ

Yeni ilaçlar sayesinde birçok hastalık tedavi edilebilmektedir.

Tüm dünyada, üniversite ve ilaç firmalarındaki araştırmacıların ortak amacı; sağlığımız için kullanılan aşı ve ilaçların daha iyi hale getirilmesi ve tedavisi bugün için mümkün olmayan hastalıklar için çözüm bulunmasıdır.

30 yıl önce çocuk felci binlerce çocuğun hayatını etkilerken, bugün neredeyse sona ermiştir.

10 yıl önce AIDS hastalığında kullanılabilecek bir ilaç yok iken, bugün yaşam süresini uzatabilen tedaviler uygulanmaktadır.

Yeni ilaç, araştırma geliştirme çabalarının ve bilgi birikiminin gelişimi ile mümkündür.

Dünyada ortalama insan ömrü son 100 yılda 40'lı yaşlardan 70'li yaşlara ulaşmıştır. Bu ilerlemedeki en önemli nedenlerden biri, ilaç alanındaki araştırma ve geliştirme çalışmaları sonucu ortaya çıkan yeni tedavilerdir.

İlaç alanındaki araştırma ve geliştirme çalışmaları, uzun süreli ve yüksek maliyetlidir. Tek bir molekülün keşfedilerek bir ilaç haline gelmesi ve tıbbın hizmetine sunulmasına kadar yaklaşık 12-15 yıl geçmektedir.

Bu nedenle ilaç aslında bilgi üretimidir. (1)

İlacın değerli ve faydalı olmasını sağlayan, tıbbın hizmetine sunulmasına kadar süren titiz ve kapsamlı araştırmalardır.

(1) Charles M. Caruso, *International Patent Counsel, MSD*



Ailevi Akdeniz Ateşi

İSTANBUL TIP FAKÜLTESİ

Geçmişten geleceğe....

Tıp eğitimine 1470 yılında başlayan İstanbul Tıp Fakültesi ülkemizin ve tüm dünyanın en köklü yüksek öğretim kuruluşları arasında yer almaktadır.

Fakülte, geçen yüzyıllar boyunca bir yandan Türk Milleti'ne hekimler yetiştirerek sağlık hizmeti üretmiş, öte yandan bilimsel araştırmalarda ülkemizin en önde gelen kurumlarından biri olmuştur.

Cumhuriyet döneminde, her koşulda Atatürk İlke ve Devrimleri'nin yılmaz bir savunucusu olan İstanbul Tıp Fakültesi, siyasal ve sosyal yönlerden de ülkeyi etkileyen çalışmaların içinde yer almıştır.

Fakülte, halen 112.000 m² kampüs alanı içerisindeki 25 ayrı yapıda, yaklaşık 2500 öğrenciye eğitim vermekte ve ülke sağlık ordusuna her yıl ortalama 450 hekim kazandırmaktadır.

Söz konusu hekimlerin yetişmesinde rol alan yaklaşık 500 öğretim üyesi ve yardımcıları, aynı zamanda 1800 yatak kapasiteli hastanede yılda 35.000 yatan hastaya ve 500.000 poliklinik hastasına da hizmet vermektedir.

Bu özellikleri ile dev bir sağlık kuruluşu olan İstanbul Tıp Fakültesi, 1997 yılından bu yana gerçekleştirdiği "Hasta Okulu" programı ile de kamuya yönelik önemli bir sağlık hizmetini yerine getirmenin gururunu yaşamaktadır.



İstanbul Tıp Fakültesi

"eğitimde, bilimde, hizmette"

İstanbul Tıp Fakültesi Hasta Okulları Yayınları

Ailevi Akdeniz Ateşi

Hazırlayan: Prof. Dr. Ahmet Gül