

SAĞLIKLI KIRPIKLI DOKU

Diyagramda silya hücreleri ve sıvı üreten hücreler gösterilmektedir. Silyaların ritmik hareketiyle salgılar ağız veya burun yönüne doğru başarıyla taşınırlar.



HASTALIKLI (PCD'LI) KIRPIKLI DOKU

Primer Silyer Diskinezi'de salgı üreten hücreler artar ve silyalar genellikle hareketsizdir. Bazıları normal işlevine devam etse de, genel olarak silyaların başarılı bir yönlendirme işlevi yoktur ve bu yüzden salgılar taşınamaz.



Kartagener Sendromu ve

Primer Silyer Diskinezi

BİZ KİMİZ?

Primer Silyer Diskinezi'li hasta ve yakınlarına yardım amacıyla PCD'li hasta ve yakınları tarafından kurulmuş bir yardım ve destek grubuyuz. Bir "Tıbbi Bilimsel Danışma Kurulu" tarafından desteklenmekteyiz.

HEDEFLERİMİZ:

- Erken tanı
- Tıbbi bakımın daha da geliştirilmesi
- Hasta ve yakınları arasında paylaşımlar

ETKİNLİKLERİMİZ:

- Konunun uzmanları ile hastalar arasında bilgi paylaşımı
- Seminerler ve hasta eğitimi
- Manes-Kartagener-Ödülü araştırmalarının desteklenmesi
- Halkla ilişkiler

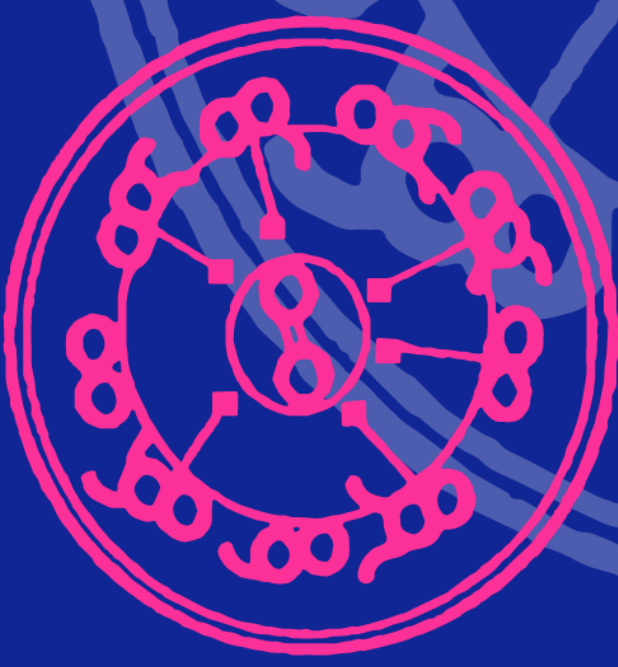
ÇALIŞMAMIZA NASIL DESTEK OLABİLİRSİNİZ?

Derneğimize üye olabilir veya bağış yapabilirsiniz

KS & PCD e.V.

Spendenkonto: Bank für Sozialwirtschaft
IBAN: DE67 5502 0500 0008 6473 00
SWIFT-BIC: BFSWDE33MINZ

Nadir Bir Solunum Yolu Hastalığı



KARTAGENER SENDROMU VE

PRİMER SİLYER DİSKİNEZİ

www.kartagener-syndrom.de

info@kartagener-syndrom.de

Kartagener sendromu /

Primer Silyer Diskinezi (PCD)

nedir?

Primer Silyer Diskinezi (PCD), akciğerlerin ve burun çevresindeki sinüslerin iltihaplandığı (sinüzit) doğumsal, kronik, nadir bir hastalıktır. Bu iltihapların nedeni, akciğerlerde ve burunda hava yollarını kaplayan kirpiklerin yetersiz hareket etmesidir. Silya adı verilen bu kirpiklerin görevi, solunum yolundaki hücresel atıkları, salgıları ve bakterileri boğaza doğru hareket ettirmektir. Bu hareketlenme yoksa veya kısıtlıysa, solunum yolları atık maddelerden temizlenemez ve enfeksiyonlara duyarlı hale gelir.

Hastaların %50'sinde Situs inversus vardır. Situs inversus, iç organların ters tarafta (örneğin, kalbin sol yerine sağda) olmasıdır ki, bu durumda hastalığa "Kartagener sendromu" da denir.

Primer Silyer Diskinezi'li

bir hastada aşağıdaki problemler bulunabilir

Yenidoğan döneminde:

Solunum zorluğu, burunun salgılarla tıkanması, öksürük, akciğerlerde tıkanma ve büzüşmeler vardır. Bu duruma genellikle "Yenidoğanın solunum yetmezliği sendromu" veya "doğumsal pnömoni" tanısı konur.

Çocukluk döneminde:

Kronik bronşit, burunda polip, kronik sinüzit ve sık orta kulak iltihabı tipik semptomlardır. Bunların sonucunda işitme kaybı, akciğerlerde bronşektazi ve solunum yetmezliği oluşabilir.

Yetişkinlerde:

Yukarıdaki problemlere erkeklerde kısırlık da eklenebilir. Ayrıca bazı genetik bozukluklar da tanımlanmıştır.

TANI

Doğru ve gerekli tedavi için mümkün olduğu kadar erken tanı konulması önemlidir.

Tanı için aşağıdaki yöntemler kullanılır:

- Solunum havasında nitrik oksid (NO) ölçümü (Tarama testi)
- Yüksek frekanslı video mikroskop ile inceleme

- Geçirimli elektron mikroskopu ile inceleme (Transmissions-Elektronenmikroskopie)
- İmmünofloresan mikroskopik inceleme
- Genetik incelemeler

TEDAVİ

Primer Silyer Diskinezi'nin henüz bir tedavisi yoktur. Ancak çeşitli önlemlerle ve düzenli bir tedavi ile problemler hafifletilebilir, böylece büyük ölçüde normal bir yaşam sürdürülebilir.

Bu amaçla aşağıdaki tedavi yöntemleri kullanılabilir:

- Sporla ve yoğun nefes alma egzersizleri ile balgamın alt solunum yollarından harekete geçirilmesi (Fizyoterapi)
- Tuzlu/balgam söktürücü inhale ilaçların kullanılması
- Üst solunum yolu temizliği için nazal duş (Burun yıkama)
- Pnömonok aşısı ve her yıl grip aşısı
- Antibiyotik tedavisi

Hastaların PCD konusunda deneyimli bir doktor tarafından düzenli olarak (örneğin solunum fonksiyon testi ve balgam incelemesi yapılarak) takip edilmesi önerilir.