

Farkındalık
İçin
Hepimiz
Kelebek
Olalım!



Avrupa
Birliği **sivil
düşün**


Bu kitapçık Avrupa Birliđi Sivil Düşün Programı tarafından desteklenen Farkındalık için Hepimiz Kelebek Olalım! isimli proje kapsamında oluşturulmuştur. Kitapçık, gerçekleştirdiğimiz çalışmayı tanıtan, kelebek hastalığı ile ilgili bilgi veren, çocuk hakları ve çocukların sağlık haklarını anlatan içeriklerden oluşmaktadır. İyi okumalar dileriz.

Bu çalışmanın içeriđi, Medicana Hastaneleri Sağlık Rehberi Programından, Birleşmiş Milletler Çocuk Haklarına Dair Sözleşmeden ve Uluslararası Hasta Hakları Bildirgesinden referans alınarak hazırlanmıştır.



Gerçekler Dünyası Araştırma Yardımlaşma ve Dayanışma Derneđi

Bu içerik Avrupa Birliđi Sivil Düşün Programı kapsamında Avrupa Birliđi desteđi ile hazırlanmıştır. İçeriğın sorumluluđu tamamiyle Gerçekler Dünyası Araştırma Yardımlaşma ve Dayanışma Derneđi 'ne aittir ve AB'nin görüşlerini yansıtmamaktadır.



Avrupa Birliđi Sivil Düşün Programı tarafından desteklenen Farkındalık için Hepimiz Kelebek Olalım! isimli projemiz, kelebek hastalığı ile mücadele eden çocuk ve ailelerinin hastalık hakkında bilinçlenmesini, hastalıkla mücadele eden çocukların ve ailelerin yaşadıkları problemlere ve uğradıkları hak ihlallerinin görünür kılınması için hazırlanan kampanyanın yaygınlaştırılması ve bu kampanyanın savunuculuk yapılarak yaşanan hak ihlallerinin kamuoyunda farkındalık oluşmasını amaçlamaktadır.

Kelebek Hastalığı

El, ayak, bacak, yemek borusu, ağız içi gibi vücudun çeşitli bölgelerinde görülen içi su dolu kabarcıklar, kelebek hastalığının en belirgin bulgularıdır. Bu hastalık ile doğan çocuklara, ciltleri bir kelebeğin kanatları kadar kırılgan olduğu için **"kelebek çocuklar"** da denir. Kalıtsal hastalıklardan biri olan kelebek hastalığının tam olarak nedeni bilinmediği gibi kesin bir tedavisi de yoktur. Ancak hem ağrıları azaltmak hem de kabarcıkların enfeksiyondan korunmasını önlemek için hastanın ve ailesinin dikkat etmesi gereken birçok nokta bulunur.



Kelebek Hastalığı Çeşitleri

Cilt katmanlarındaki ayrışma düzeyine ve kabarcıkların nerede oluştuğuna bağlı olarak kelebek hastalığı üç ana gruba ayrılır.

EpidermolizisBüllozaSimplex

Kelebek hastalarının yaklaşık %70'inde görülen ve en sık karşılaşılan türdür. Genellikle doğumda veya hemen sonrasında ortaya çıkar. Derinin en dış tabakasında oluşan kabarcıklar çoğunlukla avuç içleri ve ayaklarda görülür. Kabarcıklar çoğunlukla yara izi bırakmadan iyileşir.

EpidermolizisBüllozaJunctional

Kelebek hastalığının nadir görülen bu türünde kabarcıklar genellikle daha yoğundur. Şiddetli ve ağrılı seyreden kabarcıklar bebeklik döneminde başlar ve yüz, gövde, bacaklarda oluşur. Kabarcıklar iyileşirken arkada yara izi bırakır.



DistrofikEpidermolizisBülloza

Cilt katmanlarının gerektiği gibi birbirine yapışmamasından kaynaklı oluşan Distrofik EB, kelebek hastalığı bulunan kişilerin yaklaşık %20'sinde görülür. Cilt tabakalarını bir arada tutan kollajenin yokluğu ya da işlevini görmemesi durumunda vücudun geniş bir bölgesinde kabarcıklar oluşur. Diş çürümesi, tırnak kaybı, parmaklarda yapışma ve gözde iltihaba neden olabilen bu türde, yemek borusu da etkilenebilir. Distrofik EB hastalarında skuamöz hücreli karsinom adı verilen agresif türde cilt kanseri gelişme riski yüksektir.

“



”

Kelebek Hastalığının Belirtileri

Kelebek hastalığı belirtileri, hastalığın türüne ve kişiye göre değişiklik gösterir. Hastalık anne karnında belli olmaz genellikle doğum sonrasında belli olur. Hastalığın en yaygın görülen belirtileri şu şekilde sıralanabilir:

- Kolay yaralanan cilt
- Ağız içinde, boğazda, ellerde ve ayak tabanlarında içi sıvı dolu kabartılar
- Kalınlaşmış tırnaklar ve deri
- Diş çürüğü ve zayıf diş minesi
- Yüzün bazı bölgelerinde kırmızı döküntüler





Kelebek Hastalığı Nedenleri

Genetik bir hastalık olan kelebek hastalığının oluşma nedeni kesin olarak bilinmemektedir. Anne ya da babadan kalıtsal olarak geçen kusurlu genin varlığından ortaya çıkar ve çocuğa geçer. Nadir görülen EpidermolizisBüllozaAquisita türünde ise, kelebek hastalığı genetik değildir ve bağışıklık sisteminden kaynaklı ortaya çıkar. Bazı teorilere göre, hastalığa sebep olan anormal protein oluşumunun ısı sıcaklığındaki değişikliklere duyarlı olduğu düşünülür.

Kelebek Hastalığı Tanısı

Çocuklarda görülen kabarcıklar kelebek hastalığının tanısına yardımcı belirtilerdir. Kabarcık belirtilerinin yanı sıra klinik muayene, aile öyküsü, kan tahlilleri, deri biyopsisi, bakteri kültürü ve görüntüleme yöntemleri ile hastalığın kesin tanısını koymak mümkündür. Bu yöntemler ayrıca hastalığın genetik bozukluk olup olmadığını da ortaya koyar.



Kelebek Hastalığında Yara Bakımı ve Dikkat Edilmesi Gerekenler
Kelebek hastalığının kesin bir tedavisi yoktur. Destekleyici tedavilerde amaç; kabarcıkların travmalardan korunması, enfeksiyon oluşumunun engellenmesi ya da varsa enfeksiyon tedavisi yapılması ve yara bakımı ile kabarcık ağrılarının giderilmesidir.

İlerleyici olması sebebiyle hayati tehlike oluşturabilen kelebek hastalığında, hastalarının ve yakınlarının dikkat etmesi gereken bazı noktalar bulunur. Kelebek hastalığının destekleyici tedavisinde uygulanan yöntemler şöyledir:



Deride mikrop üremesine izin vermemek için kabarcık oluşabilecek alanlar ve yaralar temiz tutulmalı, gerekli durumlarda enfeksiyon kapmaması için antibiyotikli kremler kullanılmalıdır.

✔ Bül gelişimleri, steril iğneler ile en uygun medikal koşullarda boşaltılır. Sıvıyı dışarı boşaltmak için baskı uygulanamayan durumlarda şırınga kullanılabilir.

✔ Bül'ün boşaltımından sonra pansuman yapılmalı ve steril yara örtüleri kullanılmalıdır. Ancak örtülerin ve sargıların ciltte baskı yapmamasına dikkat edilmelidir.

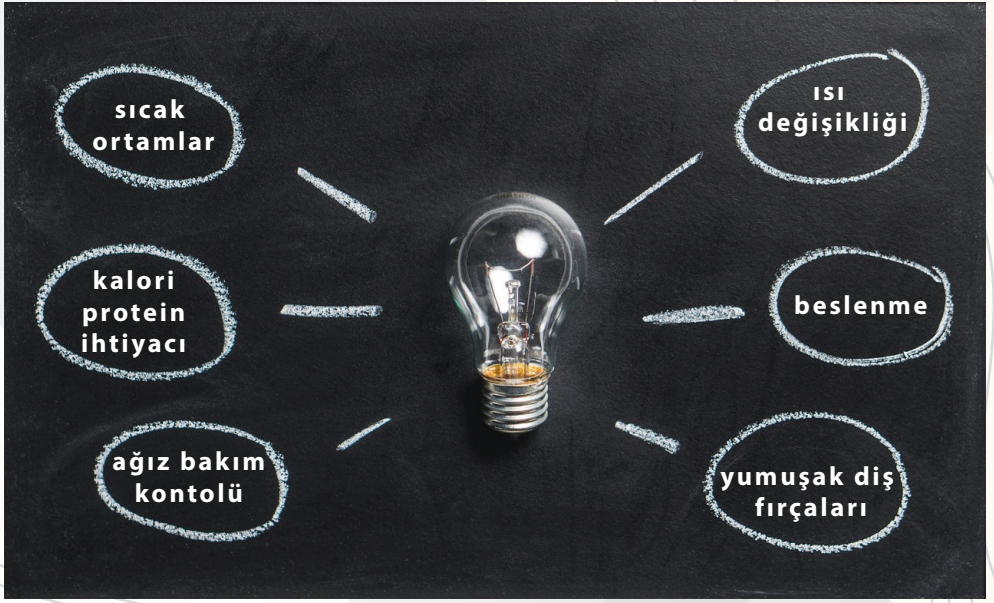
✔ Yaygın büllere sahip hastaların; çocuk hastalıkları, plastik cerrahi, yanık ünitesi veya dermatoloji servislerinde tedavi edilmesi ve gözetim altında olması gerekir.

✔ Evde uygulanacak ilaç, gazlı bez sarımı, banyo, krem ve merhem konularında hasta yakınlarının eğitim alması gerekir.



- ✔ Hastaların sert zeminde yatmamasına ve oturmamasına dikkat edilmelidir.
- ✔ Dar ve lastikli giysiler b lleri arttıracakđ için tercih edilmemelidir. Pamuklu, bol ve hassas ciltler iin  retilen kıyafetler kullanılmalıdır.
- ✔ B llerin yemek borusunda oluřumunu engellemek iin hastanın yumuřak yemekler yemesi gerekir.
- ✔ arpma ve vurmalara karřı hasta ve ailesi uyarılmalıdır. Hastanın yařam alanı buna g re d zenlenmelidir.





- ✔ Ani ısı değişikliği olan ve aşırı sıcak ortamlardan uzak durulmalıdır.
- ✔ Cilt üzerine parfüm sıkılmamalıdır.
- ✔ Yaraların iyileşme sürecinde vücudun kalori ve proteine ihtiyacı vardır. Hastanın beslenmesine dikkat edilmelidir.
- ✔ Ağız ve diş bakımı için sıklıkla kontrole gidilmeli, yumuşak diş fırçaları kullanılmalıdır.

Göz ve göz kapağında enfeksiyonlar oluşabileceği için, bu durumda gözün rahatlatılması adına göz damlaları kullanılabilir. Göz yaşı kanallarında oluşabilecek tıkanmalar ya da göz kapağındaki sorunlarda cerrahi müdahale yapılabilir.

Yemek borusu daralmış ya da tıkanmış hastalara ameliyat gerekebilir.

Ellerdeki yapışıklıklar için cerrahi tedaviye başvurulabilir.

Cerrahi tedavi, deri kanseri gelişen hastalarda da uygulanır. Bazı operasyonlarda yapay deri kullanılabilir.



Çocuk Haklarına Dair Pözlüşme Kapsamında

Madde 17 – Devletler çocukların ulusal ve uluslararası kaynak seçenekleri arasında özellikle çocuğun sosyal, ruhani ve ahlaki sağlığını ve refahını artıracak olanlar başta olmak üzere çeşitli bilgi ve malzemelere erişimi olmasını sağlamalıdır.

Kelebek hastası çocuklar hastalık sebebiyle yaşamlarını evlerde geçirmektedir. Çocukların ruhsal ve sosyal gelişimleri için uzman kişiler tarafından hazırlanmış özel uygulamalar tasarlanmalıdır.



Çocuk Haklarına Dair Sözleşme Kapsamında

Madde 24 – Çocuklar mümkün olan en yüksek sağlık standartlarına sahip olmalıdır. Devletler çocuk hastalık ve ölüm oranlarını azaltacak sağlık ve bakım tedbirleri geliştirmelidirler.

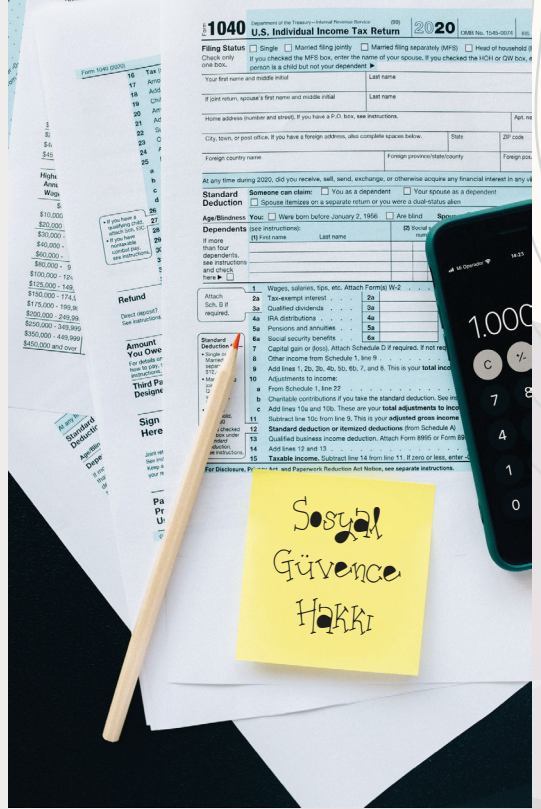
Kelebek hastası çocuk ve bireylerin tedavi süreçlerini daha konforlu geçirmeleri amacıyla medikal malzemelerinin tümü devlet tarafından karşılanması gerekmektedir.

Ülkemizde 500 e yakın kelebek hastası bulunmaktadır. Kişi ve çocukların tedavilerini düzgün alabilmeleri için tüm şehirlerimizde kelebek hastalığına yönelik en az 1 klinik bulunması gerekmektedir.



Çocuk Haklarına Dair Sözleşme Kapsamında

Madde 26 - Çocukların sosyal güvence almaları gerektiği durumlarda devletler çocuklara en doğru kaynakları sunmalıdır. Kelebek hastalığına sahip çocukların gerek tedavi masraflarının fazla olması gerek yetişkin düzeye geldiklerinden sonra çalışmama gibi durumlardan dolayı sosyal güvence kapsamında desteklenmelidirler.



Çocuk Haklarına Dair Sözleşme Kapsamında

Madde 28 – Bütün çocukların eğitim alma hakkı vardır. Kelebek hastası çocuklar vücutlarında bulunan yaralara herhangi bir temas gerçekleşmemesi için okula gidememekte ve eğitim haklarından mahrum kalmaktadırlar. Kelebek hastası çocukların eğitim haklarından mahrum kalmamaları için devlet tarafından birebir öğretmenler tahsis edilmelidir.



Madde 6 – Bütün çocuklar hayatı dolu dolu yaşama hakkına sahiptir. Kelebek hastası çocuklar, vücutlarında bulunan yaraların darbe almaması için okula gidememekte, oyun alanlarını kullanamamakta ve kendini geliştirecek faaliyetlere katılamamaktadır. Bu çocuklara yönelik özel alanlar tasarlanarak çocukların oyun oynama hakları, kendilerini geliştirme hakları ve hayatı dolu dolu yaşama hakları desteklenmelidir.

Çocuk Haklarına Dair Sözleşme Kapsamında



Uluslararası Hasta Hakları Kapsamında

Her bireyin hizmetlerden yararlanma hakkı, saygı ve itibar görme hakkı bulunmaktadır.

Kelebek hastası çocuk ve yetişkinlere sađlık alıřanları tarafından genellikle umutsuz vaka olarak bakılmakta ve tedavi surecinde hastanelere yatırma iřlemleri gerekleřtirilmemektedir. Her birey hastanelerin var olan imknlarından yararlanma ve sađlık personelinden saygı ve itibar grme hakkı bulunmaktadır.

