

**KONNEKTİF DOKU
HASTALIKLARI, SLE,
SKLERODERMA, MYOZİTLER**

SİSTEMİK LUPUS ERİTAMATOZUS

- Sistemik lupus eritematozus (SLE) etyolojisi tam olarak bilinmeyen, klinik ve laboratuvar bulguları çok çeşitli ve değişken olabilen, kronik, otoimmün ve multisistemik bir hastalıktır.
- Büyük ölçüde 15-40 yaş arasındaki kadınlarda görülür.
- Lupusluların yüzde 85'i kadındır.
- Lupus tıpkı romatoid artrit gibi bir bağışıklık sistemi bozukluğu hastalığıdır.
- Bazen başka sebeplerle alınan ilaçlar lupus belirtilerine yol açar. Bu ilaçlar arasında yüksek tansiyon ilaçları, kalp hastalıkları ve tüberküloz ilaçlarıdır.

SLE- BELİRTİLERİ

- En yaygın belirti hastaların %90'ında görülen **eklem ağrılarıdır**.
- Hastaların bir kısmında **akciğer zarında**, **böbreklerde**, **kalpte** ya da **beyinde** inflamatuvar bulgular ortaya çıkar ve bu biçimiyle lupus **öldürücü** bile olabilir.
- Hastalığın şiddeti kişiden kişiye büyük değişkenlik gösterir. Bazı vakalar önemsiz, bazıları ciddidir.
- Lupus en büyük hasarı böbrekler üzerinde yapar.

SLE- BELİRTİLERİ

- Ateşe ve döküntülere sık rastlanır.
- Lupusa yakalananların yaklaşık yarısında yanaklardan buruna doğru kelebek biçiminde tipik bir döküntü görülür. Bu döküntü güneşte kalmaya bağlı olarak ortaya çıkabilir.

SLE BELİRTİLERİ

- Diğer belirtiler arasında halsizlik, kilo kaybı, isteksizlik ve iştah kaybı sayılabilir.
- **Hafif seyreden** nispeten zararsız lupusta tedavi gerekmeyebilir ya da küçük müdahaleler yeterli olabilir.
- Saç dökülmesi de sık görülür ve bazı hastalarda yara ya da döküntü gelişebilir.
- Konjunktivit, ışığa hassasiyet ve bulanık görme gibi göz sorunları da ortaya çıkabilir.
- Lupuslu bazı hastalarda kalın bağırsak sorunları, ayrıca psikoz, epilepsi, inme ve halüsinasyon gibi nörolojik sorunlarla karşılaşılabilir.
- **Böbrek yetmezliği** lupusun en önemli komplikasyonudur

KAS-İSKELET SİSTEMİ PROBLEMLERİ

- GENELLİKLE BİLATERAL, SİMETRİK VE SABAH TUTUKLUĞUNUN EŞLİK ETTİĞİ EKLEM AĞRILARI
- ARTRİT POLİARTİKÜLER VE GEZİCİ KARAKTERDEDİR
- EN SIK ELLERİN KÜÇÜK EKLEMLERİNİ TUTAR
- ROMATOİD ARTRİTTEN FARKLI OLARAK EROZİV DEĞİLDİR.
- EKLEM DIŞI NEDENLERE BAĞLI OLARAK DEFORMİTE GELİŞEBİLİR
- DERİ ALTI NODÜLLERİ
- KARPAL TÜNEL SENDROMU
- BAKER KİSTİ
- AVASKÜLER NEKROZ

SLE TANI TESTLERİ

- Antinükleer antikörlerin (ANA)bulunup bulunmadığını saptamak için bir kan tahlili ile SLE tanısı konulabilir. **Bu antikörler hemen her zaman lupusun göstergesidir** (ama lupus bulunmayan kişilerin yüzde 1-5'inde de aynı antikörler saptandığından, testin dikkatle yorumlanması gerekir).
- Yapılabilecek diğer tahliller arasında **hemogloblin, akyuvar ve trombosit düzeylerindeki düşmeyi** belirlemeye yönelik kan sayımı, anti-DNA ve anti-Sm,
- İdrar tahlili ve böbrek fonksiyon testleri sayılabilir.
- **Döküntü, ışığı duyarlılık, ağızda ülser ve eklem iltihabı gibi 11 ölçütten dördünün ya da fazlasının saptandığı kişiler muhtemelen lupusludur.**

SLE- TEDAVİSİ

- Lupus vücudun değişik sistemlerini etkileyebilir ve değişik şiddetlerde ortaya çıkabilir; bu sebeple tedavi de duruma göre değişir.
- Nispeten hafif lupusta tedaviye pek gerek yoktur. Deri güneşten dikkatle korunmalı ya da gerektiğinde kortikosteroid içeren ilaçlar sürülmelidir.
- Dinlenme ve NSAID'ler eklem ağrısını gidermek için yeterli olabilir. Az yağlı ve tuzlu beslenme de yararlıdır.
- **Sigara** lupusun etkilediği kan damarlarında iltihabı artırdığından özellikle zararlıdır.
- Döküntü yada daha ciddi eklem sorunları varsa, sıtma ilaçları ve kortikosteroidler gerekebilir.
- **Lupus hayati organları (böbrek, kalp, akciğerler, beyin) etkilenmişse,** kortizon tedavisi, bağışıklık sistemini baskılayıcı tedavi ve hidroksiklorokin tedavisi gerekebilir.
- Bütün bu tedavilere rağmen lupus tedavisi zor bir hastalıktır.
- Birçok hasta da ciddi iç organ tutulmasına bağlı olarak hayatı tehdit edici tablolar ortaya çıkabilir.

SLE TEDAVİSİ

- Ayrıca DÜZENLİ EGZERSİZ yaparak eklemlerin ve kasların çalışması sağlanmalıdır.
- Ağır fiziksel aktiviteler yerine kas gücünü koruma ve osteoporoz riskini azaltmak için yürüme, yüzme gibi aktivitelere yönlendirilmelidirler.

BEHÇET HASTALIĐI

- İlk kez 1937 yılında Türk dermatoloji profesörü Dr. Hulusi Behçet tarafından tarif edilen Behçet hastalığı, **ağızda** ve **genital bölgelerde** yaralara (aft, ülser) ve **gözde inflamasyona** (iltihaba) yol açan kronik bir hastalıktır.

BEHÇET HASTALIĐI- BELİRTİLER

- Bazı hastalarda artrite, vaskülitlere, sindirim kanalı, beyin ve omurilikte inflamasyona da sebep olmaktadır.
- Behçet hastalığı her hastada farklı seyreder.
- Bazı hastalarda hastalık hafif seyreder ve sadece ağızda ve genital bölgede ülserler bulunur. Bazılarında ise daha şiddetlidir ve hatta beyin iltihabına sebep olabilir.
- Şiddetli bulgular genellikle ilk belirtiler başladıktan aylar, hatta yıllar sonra ortaya çıkarlar.
- Belirtiler uzun bir süre devam edebileceđi gibi, birkaç haftada da geçebilir.
- Hastalık alevlenme ve yatışma dönemlerinin birbirini takip etmesi şeklinde ilerler.

BEHÇET HASTALIĞI - TEDAVİSİ

- Behçet hastalığı için uygun ilaçlar ile çoğunlukla hastalığı kontrol altına alabilmek mümkündür.
- **Tedavide amaç, yakınmaları azaltmak ve sakatlık ya da körlük gibi komplikasyonları önlemektir.**
- Hangi ilacın seçileceği ve tedavinin ne kadar süreceği hastanın durumuna bağlıdır.
- Bazı bulguların giderilmesi için birkaç tedavinin bir arada kullanılması gerekebilir.
- Ağrı ve rahatsızlığı ortadan kaldırmak için ülserlerin üzerine inflamasyonu azaltmak için kortikosteroid ya da acıyı azaltması için ağrı kesici merhem sürülebilir. Ağız ülserleri için gargaralar yapılabilir.
- Hastanın bulgularının şiddetine göre prednizolon gibi kortikosteroidler, azatioprin, klorambusil, siklosporin, kolşisin gibi immunosupresif (bağışıklık sistemini baskılayan) ilaçlar kullanılabilir.
- Eğer bu ilaçlar semptomlar üzerinde etkili olamazsa, siklofosfamid ya da metotreksat gibi diğer ilaçlar verilebilir.
- Tedavi etkili olsa dahi alevlenmeler görülebilir.

TANIM

- Deri ve iç organların bağ dokusunda fibroz
- Kan damarlarında fonksiyonel ve yapısal anormallikler
- Otoimmün
- Multisistemik bir hastalıktır.

EPİDEMİYOLOJİSİ

- KADIN/ ERKEK = 4/1
- Ortalama 35-65
- Çocuklarda daha seyrek
- Siyah ırkta kadınlarda en yüksek

ETYOLOJİ

- Genetik faktörlerin etkisi, diğer bağ doku hastalıklarından oldukça zayıftır.
- Çevresel faktörler hastalığı başlatabilir.
- Diğer faktörler:
 1. Silika tozları
 2. Silikon implantlar
 3. Vinil klorid
 4. Bazı ilaçlar
 5. Vibrasyon (Dikiş Makinesi kullananlar vs.)
 6. Kozmetikler

PATOGENEZ

- İmmun sistem, damarlar ve fibroblastlar arasındaki etkileşme sonucu geliştiğine inanılmaktadır.
- İMMUN SİSTEM: değişiklikler jeneralize değil, belli antijenlere veya hücre tiplerine sınırlı değişikliklerdir. Sklerodermaya özgü otoantikörlerin rolleri henüz belli değildir.

GENEL SEMPTOMLAR

- ATRALJİ
- SABAH TUTUKLUĐU
- SİNOVİT
- DİSTAL KASLARDA GÜÇSÜZLÜK
- YORGUNLUK
- DEPRESYON
- MİMİK HAREKTELERİNDE AZALMA

KLİNİK BULGULAR

- Raynoud Femonemi
- Soğuk ve/veya emosyonel durumla gelişen epizodik renk değişiklikleri,
- Solukluk,
- Siyanoz,
- Eritem,
- El, kulaklar, burun, ayak parmakları, dilde de gelişebilir.

SİSTEMATİK ÖZELLİKLER

- Kilo kaybı, halsizlik, depresyon
- GIS (Gastro intestinal Sistem) Mantar Enfeksiyonu
- Kas- iskelet Sistemi
 - ❖ Artralji, sabah tutukluğu, sinovit, tendon krepitasyonları duyulabilir,
 - ❖ Yüz derisi kalınlaşmasına bağlı olarak mandibular kondillerin resorpsiyonu gelişebilir,
 - ❖ Distal kaslarda güçsüzlük

SİSTEMATİK ÖZELLİKLER

- **Akciğer Tutulumu**(İntersisyal Akciğer Hastalığı, Pulmoner Arter Hipertansiyonu)
- **Miyokard Tutulumu** (Anjina pektoris, Galop ritmi)
- **Böbrek tutulumu**
- **Hipotiroidi**
- **Sinir Sistemi Tutulumu** (Otonomik Disfonksiyon, Tuzak Nöropati)
- **Malignite**

TEDAVİDE;

- Tedavisinde en az başarılı olunan bağ dokusu hastalığıdır.
- En yararlı olunan dönem derinin ödematöz dönemidir.
- Hastalığın başlangıcında **ödem kontrolü için soğuk uygulama, elevasyon.**
- Egzersizler
- Konnektif doku masajları
- Su altında masajlar
- Parafin banyosu
- Raynaud Fenomeniden korumak için soğuktan korumalı, vücutlarını sıcak tutmaları, sigarayı bırakmaları önerilmelidir.
- Biyofeedback ile vazodilatasyon oluşturmayı amaçlayan davranışsal tedavi yararlıdır.

SARKOİDOZİS (Besnier-Boeck hastalığı)

TANIM

- Sarkoidoz etyolojisi bilinmeyen, sistemik, granüloamatöz bir hastalıktır.
- Baęışıklık sisteminin anormal alıřmasından dolayı ortaya ıkan ve oęunlukla 20 ile 40 yař arasında karřılařılan bir hastalıktır.
- İskandinav lkelerinde ve ABD'de yařayan siyahlarda en sıktır.
- Sarkoidoz en ok akcięerleri etkiler, ancak her organ tutulabilir.

PATOGENEZ

- Tüberküloz ile klinik ve histopatolojik özellikleri bakımından benzerlik gösteren hastalıktır.
- Sarkoidoz hastalığında, hasta dokuda mikroskopik küçük düğümler oluşmaktadır.
- En fazla sıklıkla lenf bezleri(%90 sıklık ile),
- akciğerler (%90),
- karaciğer (%60-90),
- gözler (%25),
- kalp (%5),
- iskelet (%25-50),
- deri (%25) ve hatta iliklerde (%15-40) ihtimal ile etkilenmiş olabilir.

KLİNİK BULGULAR

- Hastalar uzun süre tamamen asemptomatik kalabilir.
- Bulgular tutulan organlara göre deęişiklik göstermektedir.
- Akcięer tutulumunda halsizlik ve efor dispnesi sık; göęüs ağrısı ve hemoptizi daha az görülür.
- SFT normal olabilir fakat genellikle restriktif tipte bozukluk görülür.
- Eritema nodosum görülebilir. Deride lupus görülür.

TEDAVİDE

- İlaç tedavileri bağışıklık sisteminin cevabını baskı altında tutmak için kullanılır; böylece hastalık semptomları azaltılır.
- Kortikosteroid ve immunsupresif ajanlar immun sistemi baskılar ve daha az antikor üretilir. Prednisone (Deltasone®), Orasone®) hastaların tedavisinde başarılı sonuç alınan bir steroiddir.
- Ancak uzun süreli steroid kullanımının yan etkileri bilinmektedir.
- Bunlar; osteoporoz, katarakt, diyabet gelişimi, hipertansiyon, obesite, myopati (kas güçsüzlüğü) içerir.

DERMATOMİYOZİS

TANIM

- Dermatomiyozit, **kas zayıflığı** ve **deri döküntüleri** ile nadir görülen bir hastalıktır.
- Dermatomiyozit her yaşta oluşabileceği gibi, genelde 40'lı ve 60'lı yaşlar arasındaki yetişkinleri veya 5 - 15 yaş arasındaki çocukları etkiler.
- **K>E**
- Çocuklarda görülen Dermatomiyozit hastalığının özellikleri yetişkinlerde görülenden farklıdır.
- Bu hastalık vücutta haftalar veya aylar içinde ortaya çıkar.

KLİNİK SEMPTOMLAR

- Yüzde, göz kapaklarında, tırnakların etrafında, parmak eklemleri üzerinde, dirsekte, dizlerde, göğüste ve sırtta, **menekşe renkli veya koyu kırmızı döküntüler**. Vücuttaki etkilenen bu bölgeler güneşe karşı çok hassastır.
- **Kalça, uyluk, omuz ve boyun gibi gövdeye yakın bölgelerde görülen kaslarda zayıflama**. Bu zayıflama vücudun sol ve sağ taraflarını etkiler ve simetriktir.
- Yutma zorluğu (disfaji).
- Eklem veya kas ağrısı.
- Yorgunluk, ateş ve kilo kaybı
- Özellikle çocuklarda deri altında görülen Ca+ birikmesi durumu
- Yine çocuklarda sıkça görülebilen ülser ve mide enfeksiyonları.
- Akciğer problemleri.

TEDAVİDE

- Antibiyotik tedavisi
- Kortikosteroidlerle tedavi
- Ca artışı olduğunda, Ca yönünden fakir diyet
- Kontraktürlerin gelişimini önlemek için;
 - Pozisyonlamalar
 - Splintlemeler
 - Agonist kasları kuvvetlendirme
 - Antagonistleri gevşetme
 - Eklem mobilizasyonları
 - Sıcak- soğuk uygulamalar
 - Ortopedik cerrahi sonrası fizyoterapi yaklaşımları